

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1963.

THÈSE

N°

948

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

René CRAUSSE

né le 15 mai 1932 à Toulouse (Hte Garonne)

Interne des Hôpitaux de Paris.

Présentée et soutenue publiquement le : 26 juin 1963.

ETUDE DE 17 CAS DE STENOSE AORTIQUE CONGENITALE

OPÉRÉS EN CIRCULATION EXTRACORPORELLE.

Président : Monsieur Jean MATHEY, Professeur.

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS-V

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1963.

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

René CRAUSSE

né le 15 mai 1932 à Toulouse (Hte Garonne)

Interne des Hôpitaux de Paris.

Présentée et soutenue publiquement le : 26 juin 1963.

ETUDE DE 17 CAS DE STENOSE AORTIQUE CONGENITALE

OPÉRÉS EN CIRCULATION EXTRACORPORELLE.

Président : Monsieur Jean MATHEY, Professeur.

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS.V

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

THÈSE

Année 1888

Pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

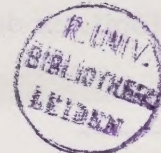
Présentée par

M.

Georges CHAUVEAU

Médecin à l'Hôtel-Dieu de Paris (N° 1234)

Paris le 15 Mars 1888



Exemplaire de la bibliothèque de la Faculté de Médecine de Paris

THÈSE DE MÉDECINE

DE LA CHLOROSE

Par M. GEORGES CHAUVEAU

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabroi (E.), Debré (R.), Fey (B.), Galliard (H.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lavier (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulouquet (P.), Mouquin (M.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis (D.), Piédelièvre (R.), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.), Verne (J.).

DOYEN Gaston CORDIER

1^{er} ASSESSEUR Daniel BARGETON
2^e ASSESSEUR Paul CASTAIGNE

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	{ JAYLE (M.-F.) SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	JOANNON (P.)
Histologie	GIROUD (A.)
Hygiène et médecine préventive	BOYER (J.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	DEROBERT (L.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pathologie exotique	N...
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	N...
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	{ BINET (L.) BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	{ DOGNON (A.) DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	CAUCHOIX (J.)
Thérapeutique	CONTE (M.)
Thérapeutique appliquée	LAMOTTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	{ DESGREZ (P.) POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Pharmacologie	LÉVY (M ^{lle} J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon LORTAT-JACOB (J.-L.)
	Cochin LEGER (L.)
	Cochin ABOULKER (P.)
	Hôtel-Dieu PATEL (J.)
	Pitié CORDIER (G.)
	Saint-Antoine GOSSET (J.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	Salpêtrière SICARD (A.)
	Tenon OLIVIER (Cl.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique (Cochin)	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie cardiaque-vasculaire (Broussais)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique endocrinologique (Pitié)	MATHEY (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	DECOURT (J.)
Clinique gynécologique (Broca)	LAMY (M.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	HUGUIER (J.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	DELAY (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	MARCHAL (G.)
Cliniques médicales	CASTAIGNE (P.)
	Boucicaut MILLIEZ (P.)
	Broussais LENÈGRE (J.)
	Cochin JUSTIN-BESANÇON (L.)
	Cochin BROUET (G.)
	Hôtel-Dieu BARIÉTY (M.)
Clinique d'hydrologie et de climatologie (Bichat)	Lariboisière SÈZE (S. de)
	Pitié DREYFUS (G.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	Saint-Antoine KOURILSKY (R.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEBRAY (C.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	GENNES (L. de)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	DEROT (M.)
Cliniques obstétricales	DAVID (M.)
	Baudelocque GARCIN (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	Foch (Suresnes) LACOMME (M.)
	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Anatomie	CABROL (G.) COUINAUD (G.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.) pr. s. ch. GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch.	Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Anatomie pathologique	ABELANET (R.) CHOMETTE (G.) DOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)	Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.)	Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Bactériologie	BARBIER (P.) pr. s. ch. CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)	Pathologie chirurgicale	BARGAT (J.) BINET (J.-P.) GERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) CAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Biochimie médicale	BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRUH (J.) JEROME (H.)	Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Biologie appliquée à l'Éducation Physique et aux Sports	PLAS (F.)	Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LÉPER (J.) Pr. s. ch. MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHEL (G.)
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)		AUSSANNAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHÉ (Cl.) LESOBRE (R.) LEVEQUE (B.) MACREZ (G.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)		LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)
Electro-Radiologie	LEDoux-LEBARD (G.)		
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)	Pathologie médicale	
Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)		
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)		
Hygiène	BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)		
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) Pr. s. ch. DUPONT (V.)		
Médecine légale	FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)		
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)		
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)		
Neurologie	LAPRESLE (J.) GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.) BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)		
Obstétrique			
Ophthalmologie			

	MM.		MM.
Pharmacologie	{ BOISSIER (J.) LECHAT (P.) BARRES (G.) DEJOURS (P.) pr. s. ch.	Psychiatrie	PICHOT (P.)
Physiologie	{ DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.) CHANTEUR (J.) GOUGEROT (L.), m. conf. pr. s. ch.	Psychiatrie infantile	{ DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.)
Physique médicale	{ GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl) TUBIANA (M.) m. conf.	Rhumatologie	DELBARRE (F.) pr. s. ch.
Pneumo phtisiologie	{ KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)	Stomatologie	{ GERNEA (P.) CHAPUT (M ^{me} A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
		Thérapeutique	{ CHASSAGNE (P.) MARCHE (J.)
		Urologie	{ AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)	Clinique ophtalmologique	{ DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique chirurgicale	VERNE (J.-M.)	Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R.)
Clinique médicale	{ PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)	Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique obstétricale	{ GRASSET (J.) MAYER (M.)	Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. - CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)	{ BOLTANSKI (E.) LAUNAY (G.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)	
Conservateur en Chef de la Bibliothèque	{ M. le Docteur HAHN (A.)	
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine		
Conservateurs	Mlles DUMAITRE (P.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)	
Bibl'othécaire	{ Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlle LAURENT (H.)	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MON PERE ET A MA MERE

A MA FEMME

A TOUS LES MIENS.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41550201_0031

A MON MAITRE

Monsieur le Professeur Jean MATHEY

Professeur de la Chaire de Clinique
de Chirurgie Pleuro-Pulmonaire,
Chirurgien de l'Hôpital Laënnec,
Membre de l'Académie de Chirurgie,
Chevalier de la Légion d'Honneur.

Qui nous a fait l'honneur de
présider cette thèse.

Qui nous a donné le sujet et
les principaux éléments.

En témoignage de ma profonde
gratitude pour l'esprit et la
fécondité de son enseignement.

Au Docteur Yvette DUBOIS

Assistante des Hôpitaux.

Sur le travail de laquelle
repose cette thèse.

Qui nous a guidé tout au long
de sa réalisation.

Qu'elle soit assurée de ma plus
vive reconnaissance.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX :

Externat :

Monsieur le Docteur R. BERNARD
Monsieur le Docteur P. TANRET
Monsieur le Professeur P. FUNCK-BRENTANO
Monsieur le Docteur J. LEREBoullet
Monsieur le Professeur J. HAMBURGER
Monsieur le Professeur R. DEPARIS
Monsieur le Professeur R. MICHON
Monsieur le Professeur R. MOREAU
Monsieur le Professeur A. AMELINE.

Internat :

Monsieur le Docteur H. BILLET
Monsieur le Docteur P. GUENIN
Monsieur le Professeur Cl. OLIVIER
Monsieur le Docteur R. JUDET
Monsieur le Docteur J. HUGUIER
Monsieur le Professeur J. MATHEY
Monsieur le Professeur F. de GAUDART d'ALLAINES
Monsieur le Professeur Ch. DUBOST.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX :

Monsieur le Professeur Agrégé Cl. de GAUDART d'ALLAINES

Monsieur le Professeur Agrégé J.P. BINET

Monsieur le Professeur Agrégé Ph. BLONDEAU

Monsieur le Professeur Agrégé G. CERBONNET

Monsieur le Professeur Agrégé J. FAUREL

Monsieur le Professeur Agrégé J.J. GALEY

Monsieur le Professeur Agrégé J. VAYSSE

Monsieur le Docteur A. AIGUEPERSE

Monsieur le Docteur G. LORD

Monsieur le Docteur R. RETTORI

Monsieur le Docteur G. de SAINT-FLORENT

I N T R O D U C T I O N

Parmi les malformations cardiaques non cyanogènes, les Sténoses orificielles - et juxta-orificielle - de l'Aorte sont gravées d'un pronostic vital particulièrement sévère et imprévisible. Cette notion, d'acquisition relativement récente, a rapidement fourni à la Chirurgie Cardiaque un champ d'action particulièrement fécond.

Les récentes acquisitions anatomo-pathologiques et hémodynamiques d'une part, d'autre part les techniques d'abord direct des lésions sous contrôle de la vue - par circulation extra-corporelle - ont permis une indiscutable diminution de la léthalité opératoire.

Il est donc à présent licite de dresser un bilan de ces nouvelles méthodes thérapeutiques.

17 malades porteurs de sténoses congénitales - orificielles et juxta-orificielles - de l'Aorte (S.A.C.) ont été opérés sous circulation extra-corporelle dans le Service de Clinique du Professeur Jean MATHEY, entre le 22 Octobre 1959 et le 1er Avril 1963.

Ce travail a essentiellement pour but :

- 1°/ d'envisager les problèmes particuliers soulevés par ces interventions sur lésions congénitales et sur des sujets jeunes.
- 2°/ d'en étudier les résultats qui, pour certains, ont un recul de plus de 3 ans.

R A P P E L H I S T O R I Q U E

- Entrevues dès 1647 par RIVIERUS, les premières descriptions précises et remarquables de S.A.O. sont le fait de MORGAGNI en 1761.

- En 1841, BURGUIERES présente la description autopsique de 2 cas de S.A.O., concluant déjà que "l'origine congénitale de ces 2 rétrécissements ne paraît pas douteuse" (16). Un an plus tard, CHEVERS rapporte le premier cas de Sténose "infundibulaire" gauche (21).

- En 1909, CALLAVARDIN et ses Elèves font une étude serrée des critères de congénitalité, reprise en 1921 par LAUBRY et PEZZI dans leur "Traité des Maladies du Coeur".

- 1936 : MAUD ABBOTT, dans son remarquable "Atlas des malformations congénitales du coeur", évalue la fréquence des S.A.O. à 5 % de l'ensemble des cardiopathies congénitales (1). En 1947, importante mise au point anatomo-clinique d'HELEN TAUSSIG (96).

- De 1952 à 1959 : mise au point du cathétérisme intracardiaque gauche : transbronchique (FACQUET), transthoracique (BJÖRK), rétrograde (BLAKEMORE, GOLDBERG, VOCI et NEIL), enfin transeptal auriculaire (ROSS, SOULIE, et J. FORMAN) (36), BROCKENBROUGH et ROSS) (15). Parallèlement, inaugurée en 1938 par STEINBERG, l'angio-cardiographie sélective se développe de 1958 à 1961 : par voie humérale (ACTIS DATO), apexienne (DALLOZ), avec cinéangiographie (MOUQUIN et BRUN) (73).

- La gravité du pronostic spontané est récemment soulignée par WHITE, ELLIS, NADAS (77) et LEVINE (75).

- SOULIE et ses Collaborateurs insistent :

- . d'une part, sur le retentissement possible sur les cavités droites et la petite circulation,
- . d'autre part, sur les problèmes particuliers posés par les formes hypertrophiques musculaires (91), qu'ils décrivent en 1958, simultanément avec BERCU (9).

= En 1913, dans un rapport au Congrès International de Médecine de Londres (98), Th. TUFFIER décrit sa tentative d'intervention sur une S.A.O. : "Par une incision intercostale par les 2ème et 3ème espaces gauches, il passe son doigt, récline la plèvre, tombe sur l'Aorte et la suit jusqu'à sa base. Invaginant l'index dans la paroi antérieure du vaisseau, il pénètre dans l'orifice et tente la dilatation". Evidemment c'est un échec ; mais le malade survit et "paraît même amélioré" ...

Un an plus tard, avec CARREL (22), ce remarquable pionnier s'attaque à l' "Etude anatomo-pathologique et expérimentale de la chirurgie des orifices du coeur".

= Après cette aventure originale et apparemment sans lendemain, il faut attendre la fin de la seconde guerre mondiale pour que s'ouvre vraiment l'ère chirurgicale de la S.A.O. de l'Aorte.

- Dès 1947, SMITHY (82) rapporte ses essais expérimentaux de valvulotomie aortique transventriculaire chez l'animal. De 1950 à 1952, BAILEY reprend ces essais (4) et réalise les premières valvulotomies chez l'homme par voie transcarotidienne, puis transventriculaire (1952) (5).

SWANN W.K. (83), MULLER (74) et GLOVER (43) suivent la même voie. Les premières séries opératoires sont rapportées par MARQUIS et LOGAN, en 1955, (65), et DOWNING, en 1956, (23).

En 1953, BAILEY réalise le premier abord transaortique (par double bourse péricardique).

- Seconde étape en 1955-1956 : l'hypothermie permet la vision directe des lésions. LEWIS (60), SWANN H. (84) et JULLIAN (52) l'inaugurent dans la S.A.O. ; les premières statistiques importantes sont rapportées par COOLEY, LAM, BROCK (10), DYE (24) et MORROW (70), en France par SANTY et Collaborateurs (94) en 1959.

En 1958, le rapport anatomo-autopsique d'AUSTEN (3) condamne la valvulotomie à coeur fermé.

- Troisième étape : la circulation extra-corporelle (CEC) donne une impulsion remarquable à la chirurgie de l'orifice aortique.

Bien que, dès 1954, CLOWES (19) ait tenté un essai infructueux de valvulotomie aortique avec un coeur - poumon artificiel.

C'est en 1958 que sont rapportés les premiers cas de succès par :

- BAHNSON (92)
- LILLEHEI (62)
- COOLEY
- MORROW.

Plus récemment (1960-1962) :

- ELLIS et KIRKLIN (32)
- En France, DUBOST et Collaborateurs (27)

rapportent les plus intéressantes séries.

- Quatrième étape : l'emploi des prothèses valvulaires aortiques.

- . ouvert dès 1951 par les travaux expérimentaux d'HUFNAGEL (47),
- . est actuellement en plein développement (KAY, BAHNSON, MAC GOON, STARR, ELLIS et KIRKLIN) et ses indications semblent s'étendre à des cas de plus en plus variés.

R A P P E L E M B R Y O G E N I Q U E

I - Le caractère congénital d'une S.A.Orificielle, ou juxta-orificielle, n'est pas toujours aisé à affirmer.

Sans reprendre les multiples discussions sur cette question (GALLAVARDIN, LAUBRY et PEZZI, et, plus récemment, BABEAU et la thèse d'HEBERT (46)).

- On peut considérer comme critères absolus de congénitalité :

- 1 - L'association à d'autres malformations cardiovasculaires ou viscérales, manifestement congénitales (5 de nos observations) ;
- 2 - Le caractère familial de la sténose (jamais retrouvé dans les 17 cas) ;
- 3 - La découverte de la cardiopathie dans les premiers mois de la vie (12 cas sur 17).

- En pratique, on peut accepter comme critères suffisants :

- 4 - L'absence de tout antécédent pathologique susceptible d'avoir entraîné une séquelle endo ou myocardique (R.A.A., Chorée, scarlatine, etc ...) : nous ne les avons jamais retrouvés dans nos observations.
- 5 - Le jeune âge du malade (moins de 15 ans) : chiffre arbitraire et dépassé dans 8 cas sur 17.
- 6 - Certaines caractéristiques lésionnelles évocatrices : en effet, mises à part les sténoses hypertrophiques musculaires sous-aortiques dont l'étiologie-pathogénie reste des plus

obscur, la discussion de congénitalité ne se justifie en pratique que pour les rétrécissements de l'appareil valvulaire proprement dits, au-delà de la quinzième année : nous verrons plus loin qu'il existe des aspects anatomiques caractéristiques (Bicuspidie vraie, valves plates), bien que des remaniements calcaires ou inflammatoires secondaires puissent encore accroître les difficultés d'estimation.

II - Une fois admis le caractère congénital des S.A. étudiées, on doit brièvement rappeler les différents mécanismes embryogéniques invoqués selon les diverses variétés topographiques :

On tient pour acquis que, si les structures sous-valvulaires dérivent du bulbus cordis (KEITH, 55), l'appareil valvulaire aortique se développe plus tardivement (septième semaine de la vie foetale), lors de la séparation du tronc artériel primitif par la lame spirale inter-aortico-pulmonaire.

Ainsi, peut-on distinguer sur le plan pathogénique :

- 1 - Les malformations de l'appareil valvulaire : un vice de développement embryologique n'a pu être péremptoirement démontré. Aussi, la théorie de l'endocardite foetale (ou néonatale) de FARBER et HUBBARD (38), basée sur la constatation habituelle de tissu lésionnel de type cicatriciel, est généralement admise pour expliquer la symphyse commissurale.
- 2 - Par contre, les vices de développement embryologique semblent expliquer :
 - d'une part, les sténoses supra-valvulaires : leur pathogénie serait identique à celle des coarctations de l'Aorte initiale, dont certaines variétés anatomiques les rapprochent (SOULIE et FORMAN, 87) ;
 - d'autre part, les sténoses sous-valvulaires hautes et localisées : elles sont explicables par un défaut d'atrophie de la portion gauche du bulbus cordis (KEITH), réalisant un véritable "bourrelet bulbaire sous-aortique".

Plaidant en faveur de cette hypothèse : l'aspect habituel en diaphragme du rétrécissement, sa structure histologique (lame élastique de METIANU et DURAND (72)), l'association possible à des malformations de la portion droite du bulbus cordis (C.I.V. de type infundibulaire, sténose infundibulaire droite).

3 - Quant aux sténoses sous-valvulaires hypertrophiques diffuses de type musculaire, leur pathogénie reste toujours controversée :

- secondaire à une sténose associée ? ou à une hypertension artérielle systémique précoce ?
- arrêt très précoce (ou même absence totale de régression) du bulbus cordis gauche ? Cette hypothèse dysembryogénique pourrait expliquer les cas indiscutablement familiaux, ceux associés à une sténose infundibulaire droite, enfin certains aspects anatomiques de transition avec les formes localisées en diaphragme (SOULIE et FORMAN) (87).

--:--:--:--:--

A N A T O M I E P A T H O L O G I Q U E

Telles qu'elles résultent des découvertes opératoires ou autopsiques, les données anatomo-pathologiques ont été fournies :

- D'une part, par les 17 cas de S.A.C. traitées sous C.E.C. (Chiffres arabes) ;
- D'autre part, par 9 observations de S.A.C. traitées sous simple hypothermie profonde (Chiffres romains) - bien que l'étude clinique et thérapeutique de ce dernier groupe ne fasse pas partie du présent travail.

Au total, 26 S.A.C. ont été analysées sous l'angle anatomo-pathologique.

- Nous étudierons successivement :

- A/ - Les lésions de rétrécissement, ainsi que celles des zones juxta-sténotiques correspondantes.
- B/ - Les lésions du coeur gauche.
- C/ - Les lésions du coeur droit.
- D/ - Les malformations congénitales associées.

A/ - LES LESIONS DE RETRECISSEMENT, correspondent à 4 types topographiques bien précis :

- 1) - Sténose valvulaire pure,
- 2) - Sténose supra-valvulaire,
- 3) - Sténose sous-valvulaire haute localisée, dite "en diaphragme",

4) - Sténose sous-valvulaire musculaire hypertrophique diffuse.

Pour chaque type, nous étudierons les modifications juxta-sténotiques observées :

- (1) - STENOSES VALVULAIRES : 16 cas.

a - L'appareil valvulaire réalise, en règle, l'aspect typique d'un gicleur en dôme, à petit orifice, faisant saillie dans la lumière de l'Aorte initiale ; il est formé par fusion des valvules sigmoïdes, plus ou moins complète selon l'étendue de la soudure des 3 commissures.

Plus rarement (OBS. V et 12), est réalisé un véritable diaphragme fibreux, avec valvules plates, à nids sigmoïdiens peu profonds : cet aspect serait caractéristique de congénitalité, pour HAHN et SNELLEN (95).

1.- L'orifice sténosé est de forme et dimensions variables :

- . Tantôt punctiforme, par fusion presque complète des commissures (OBS. VII - 7 - 8 et 12) : son diamètre varie entre 2 et 4 mm., et sa situation est, en règle, centrale.
- . Plus souvent, en forme de fente : plus large (5 à 10 mm.), généralement ovalaire, de directions antéro-postérieure (OBS. 2 - 5 - 9 - 13 et 14); en règle excentrée vers la droite (OBS. 13) ou en arrière (OBS. 2).
- . Ses bords sont habituellement épaissis, parfois franchement irrégulière (OBS. IV).

2.- Les valvules sigmoïdes

- . En règle, tricuspidés, en nombre et situation normales, les commissures sont triples, soudées mais nettement visibles depuis l'origine jusqu'à l'anneau aortique : 6 cas (OBS. IV - V - 6 - 7 - 12 et 17).

- . Fréquemment, la valve sténosée est indiscutablement bicuspide : il n'existe que deux raphés commissuraux (5 cas : OBS. VII - 5 - 8 - 14 et 16) ; ou bien un troisième raphé est discernable, mais incomplet et nettement séparé du bord libre par quelques millimètres (SOULIE) (OBS. 3). L'appareil valvulaire est constitué par 2 valvules (droite et gauche) séparées par 2 commissures en regard, antérieure et postérieure (OBS. 5).
- . Il existe des cas intermédiaires (2 OBS.) où le mode de segmentation valvulaire est moins évident :
 - OBS 9 : Petite valvule droite + très grande valve gauche, présentant une ébauche antérieure de 3ème valve à petit nid sigmoïdien.
 - OBS 13 : Commissures antérodroite et postérieure soudées, mais nettes + ébauche de commissure antéro-gauche "dont la crête de fusion n'atteint pas l'anneau aortique". Il est alors difficile de parler de bicuspidie vraie.

De toute façon, il paraît certain que la bicuspidie congénitale, non sténosante spontanément, peut le devenir par remaniements fibreux (SOULIE, 89).

- . L'aspect et la consistance des valvules sont variables :
 - parfois souples (OBS. V) ;
 - plus souvent "amples et comme frippées" (OBS. VI)
 - rarement, leur consistance est "cartilagineuse" (OBS. VII) ;
 - dans un cas (OBS. 13, âgé de 21 ans), on trouve un nodule calcifié sur la soudure commissurale antérieure.

Mais, on n'a jamais observé de perforations valvulaires ou de surcharge calcaire nette, en particulier sur les faces inférieure des valvules.

3.- L'anneau aortique, évalué après commissurotomie, présente un diamètre habituellement normal pour l'âge des opérés, sauf dans 1 cas (OBS. 8) : chez un sujet de 12 ans, il admet "à peine le petit doigt", sans qu'existe une hypoplasie de l'Aorte initiale, qui présente, au contraire, une dilatation sus-sigmoïdienne manifeste.

b - Les lésions juxta-valvulaires observées portent :

- sur l'Aorte initiale,
- sur la chambre d'éjection du ventricule gauche.

1.- Aorte initiale.

a) - la dilatation post-sténotique classique est la règle (12 OBS.) ; elle n'intéresse pas les sinus de Valsalva (OBS. IV et V) et reste localisée à l'Aorte sus-sigmoïdienne sur 3 - 4 cm. De forme ovoïde, elle est à prédominance antéro-droite (OBS. 4 - 9 - 16), ce qui correspond à l'impact du jet valvulaire (perception maxima de thrill à ce niveau (OBS. 10 et 16) et constatations angiographiques des OBS. 12 et 13). Dans un cas (OBS. 13) la dilatation est longue (7-8 cm.) et volumineuse "pseudo-anévrysmale, débordant nettement à droite la V.C.S."

b) - Cependant, dans 3 cas, on a observé une hypertrophie relative de l'Aorte ascendante (sans que l'on puisse parler d'hypoplasie vraie) : OBS. VII, 5 et 6), "où elle contraste avec une Aorte pulmonaire volumineuse, à sinus dilatés".

c) - Dans un cas enfin, on trouve une véritable dextra-position de l'Aorte (Nous y reviendrons au Paragraphe 2).

d) - Dans tous les cas :

- les sinus de Valsalva ne sont pas augmentés de volume, parfois même effacés (OBS. V et 12, à valves "plates") ;
- les orifices coronariens sont normaux, en nombre, hauteur et situation par rapport aux valvules. Dans les cas de bicuspidie vraie, les deux orifices sont en position habituelle : antéro-droit et antéro-gauche (autopsie de l'OBS. VII).

2.- La zone sous-valvulaire (chambre d'éjection du V.G.):

- . s'est révélée normale dans tous les cas, admettant largement l'index ou, chez les jeunes enfants, un instrument explorateur (OBS. VII et 12).
- . sauf dans un cas (OBS. 6) : association à un diaphragme sous-valvulaire, qui sera étudié plus loin.

- (2) - STENOSES SUPRA-VALVULAIRES : 1 cas (OBS. 11)

a - La lésion sténosante observée dans ce cas est du type bouurrelet circulaire : épais, siégeant à 1 cm. au-dessus des insertions commissurales et rétrécissant nettement la lumière aortique.

On sait que d'autres types de lésions ont été décrits : diaphragme en règle incomplet, brides en pont, adhérences au bord libre des valvules, etc ...

b - Dans le cas observé, on note :

- l'absence de dilatation aortique sus-sténotique (ce qui est classique), ainsi que des sinus de Valsalva.
- Par contre, fait important, les deux orifices coronariens sont en position anormale ; l'orifice postérieur, de calibre normal, est situé au-dessous du

bourrelet sténosant ; l'orifice antérieur, de calibre beaucoup plus petit, est situé au-dessus de l'anneau.

Cette disposition n'est pas exceptionnelle et a des incidences thérapeutiques (KIRKLIN).

c - Les valvules sont normales : fines, très mobiles, sans brides adhérentielles.

La chambre d'éjection ventriculaire est libre et de calibre normal.

- (3) - LES STENOSES EN DIAPHRAGME SOUS-VALVULAIRES : 5 cas
(D.S.V.)

Elles sont constituées par un bourrelet fibreux, haut situé dans la chambre de chasse ventriculaire et à armature élastique (et non musculaire), comme y ont insisté METIANU et DURAND (72).

1/ - Le diaphragme fibreux

est situé entre 5 et 10 mm. au-dessous du fond des valvules sigmoïdes : "limite inférieure de la valvule antérieure" dans les observations 3 et 10, "5 à 10 mm. au-dessous" dans les OBS. II - IV et 6.

Sa forme est annulaire, complète (OBS. 3 et 4), ou incomplète et nette seulement en avant et à gauche (OBS. 10).

L'épaisseur varie : 2 mm. (OBS. 3 - 6 et 10), 5 ou 6 mm. (OBS. 4).

La fente circonscrite est ovulaire - soit transversale (OBS. III), soit légèrement excentrée vers l'avant (OBS. 3 et 4) ; son diamètre maximal est étroit (4 - 5 mm.) sauf dans le cas III (10 mm.).

Mais il faut surtout insister sur les rapports intimes du bourrelet diaphragmatique avec : en avant et à gauche,

l'implantation de la grande valve mitrale, et, en arrière et à droite, avec la zone postéro-supérieure du septum interventriculaire (Donc, le faisceau de conduction interauriculo-ventriculaire) ; d'ailleurs, si l'implantation antéro-gauche du D.S.V. est constamment haute, "comme coïncée entre le nid sigmoïdien antéro-gauche et la grande valve mitrale", son implantation septale est beaucoup plus variable dans sa hauteur, comme y insiste à juste titre HAHN (48).

2/ - L'orifice aortique présente :

a - un anneau normal dans ses dimensions (OBS. III - 3 et 4),

b - mais, les valvules sont :

- . parfois strictement normales (OBS. III et 10)
- . souvent nettement modifiées

- soit dans leur texture : épaissie, à bords irréguliers et rigides (OBS. 4).

- soit dans leur nombre (OBS. 3) : bicuspidie vraie, non sténosante : 2 valves antérieure et postérieure, souples et égales, à bord libre légèrement épaissi, avec un raphé médian antérieur fenêtré, mais incomplet et n'atteignant par le bord libre de la valvule.

- soit réalisant une véritable sténose valvulaire associée (OBS. 6) : gicleur tricuspide, peu serré (10 mm.), mais à valvules très modifiées (amples et frippées) et à bord épaissi. Etant donné l'âge de ce sujet (26 ans); il est impossible de savoir si cette S.A. orificielle est une anomalie congénitale associée, ou un remaniement secondaire au-dessus de la sténose sous-valvulaire primitive.

3/ - L'Aorte initiale

est de diamètre variable :

- normal et régulier (6,5 cm. de circonférence), avec endaorte et orifices coronariens normaux dans 1 cas (OBS. 3) ;
- plutôt petit (par rapport à l'artère pulmonaire) dans l'observation 6 (sténoses valvulaires et sous-valvulaires associées) ;
- légèrement dilatée dans sa portion sus-sigmoïdienne dans les observations 4 et 10.

2/ - Enfin, la chambre d'éjection ventriculaire, sous-jacente au D.S.V. est toujours non rétrécie (en particulier, dans l'observation 10 où un calibrage à la bougie a été effectué).

- (4) - LES STÉNOSES MUSCULAIRES HYPERTROPHIQUES
(S.M.H.) : 5 cas.

"Elles réalisent une très forte hypertrophie diffuse du myocarde ventriculaire gauche, prédominant sur le septum interventriculaire, essentiellement dans sa région sous-valvulaire" (SOULIE).

1/ - La sténose de la chambre d'éjection se présente sur le coeur arrêté :

- Soit serrée et permanente (OBS. 1 et 15), réalisant une "pyramide à sommet inférieur, de 2 cm. sur 0,25 cm², entre la grande valve mitrale et une saillie septale pseudo-tumorale, renforcée par une crête fibreuse à ce niveau et revêtue d'endocarde très épaissi" (autopsie de l'OBS. 1).
- Soit moins serrée, et même peu évidente, du moins sur coeur arrêté, dans les 3 autres cas (OBS. I - II et VIII), où "seule la zone sous-valvulaire basse semble rétrécie".

2/ - Le myocarde ventriculaire est, en règle, nettement modifié (petites plaques fibreuses blanchâtres, de type scléreux)

et certaines branches coronariennes semblent altérées dans leur paroi (SOULIE et JOLY).

- 3/ - En aval, l'appareil valvulaire aortique est strictement normal en morphologie et calibre, à bords libres parfois "un peu épaissis" (OBS. 1).

L'Aorte initiale n'est pas dilatée dans 4 cas ; de petit calibre, mais avec des sinus et orifices coronariens normaux dans l'observation 1.

-:-:-:-

B/ - COEUR GAUCHE

Le retentissement morphologique des sténoses orificielles (ou juxta-orificielles) serrées est manifeste, en particulier sur :

- 1 - Le VENTRICULE GAUCHE, siège d'une dilatation cavitaire, et surtout, d'une hypertrophie pariétale de type concentrique :

- déjà nette dans le cas de sténose supra-valvulaire
- importante dans les autres localisations, mais tout particulièrement :

. dans les D.S.V. : 2,5 cm. d'épaisseur

 dans les OBS. 3 et 6 ; 3,5 - 4 cm., avec nombreux points blancs de sclérose, dans l'OBS.

4 ;

. et dans les S.M.H. (sauf l'obs. II).

- 2 - La VALVE MITRALE est normale dans ses dimensions orificielles et dans ses cordages, y compris dans les D.S.V. et S.M.H. (vérifications autopsiques des OBS. 1 - 3 et 4).
- 3 - Enfin, l'OREILLETTE GAUCHE est normale, sauf dans l'OBS. 3 : nettement dilatée, mais sans anomalie de l'endocarde.

-:-:-:-

C/ - COEUR DROIT

Le retentissement sur les cavités droites et la petite circulation a été récemment souligné (SOULIE et Collaborateurs) (86).

- Si le ventricule droit, et en particulier l'infundibulum pulmonaire, sont normaux dans 2 cas autopsiés (III - 3),
- par contre, on note :

- . dans l'observation VII (sténose valvulaire bicuspidé), une nette hypertrophie du septum, avec diminution de la cavité ventriculaire droite, sans anomalies orificielles tricuspidiennes ou pulmonaires.
- . dans l'observation 2 (sténose valvulaire à faible gradient), une nette hypertrophie auriculaire et ventriculaire droites.

-:-:-

D/ - MALFORMATIONS CARDIO-VASCULAIRES CONGENITALES ASSOCIEES -

6 cas sur 26 observations étudiées.

De type divers :

- (1) - 3 coarctations aortiques associées :
 - . l'une (OBS. IV) à une sténose valvulaire : coarctation modérée, sans dilatation sous-clavière gauche ou intercostale.
 - . l'autre (OBS. 3) à un D.S.V. et à une bicuspidie aortique non sténosante : elle est modérée (15 mm. de diamètre) au pied de la sous-clavière G et en arrière - et au contact - du ligament artériel : ce type d'association a été décrit dès 1928 par HAMILTON et ABBOTT.
 - . Enfin, (OBS. 14) : sténose valvulaire bicuspidée + CIA haute + CIV.

- (2) - Un canal artériel : très volumineux (OBS. I : S.M.H.)
- (3) - Une dextroposition aortique (OBS. IX : S. valvulaire)
- (4) - 1 triade de Fallot (sténose orificielle pulmonaire typique, en gicleur, avec dilatation modérée de l'artère pulmonaire, sans sténose infundibulaire associée + CIA, dans l'observation 15 (S.M.H.).

Aucune autre malformation viscérale n'a été notée.

Il est intéressant de constater que ces malformations cardio-vasculaires sont associées :

- 3 fois, à une sténose valvulaire (dont 1 bicuspidie),
- 1 fois, à un diaphragme sous-valvulaire,
- 2 fois, à une sténose hypertrophique musculaire, ce qui a une valeur nosologique certaine dans l'étiologie de ces dernières localisations.

EN CONCLUSION :

Sur 26 cas de S.A.C. vérifiées chirurgicalement, on note :

- 1/ Sténoses valvulaires pures : 15 (56⁰/₀), dont 6 bicuspidies (40⁰/₀).
- 2/ Sténoses sous-valvulaires en diaphragme : 5 (20⁰/₀) (dont 1 associée à une sténose valvulaire et 1 à une bicuspidie).
- 3/ Sténoses hypertrophiques musculaires : 5 (20⁰/₀).
- 4/ Sténose supra-valvulaire : 1 (4⁰/₀).
- 5/ Malformations C.V. congénitales associées : 6 (23⁰/₀).

--:--:--:--:--

PHYSIO - PATHOLOGIE

I - Dans les sténoses aortiques orificielles (ou juxta-orificielles) - de même que dans toute obstruction hémodynamique -, la résistance à l'éjection du flux systolique ventriculaire gauche est (en théorie) inversement proportionnelle à la puissance quatre du diamètre orificiel efficace. On peut donc assimiler les S.A. (de même que les sténoses pulmonaires) au système classique du gicleur hydrodynamique, avec ses régimes de haute pression en amont et de basse pression en aval.

Mais, les caractères de l'affection obligent à 4 corrections majeures :

1/ - L'ondée systolique du V.G. est de débit variable selon le temps d'éjection et la force de contraction du muscle cardiaque.

2/ - La surface de l'anneau sténosant peut être :

- . variable durant le temps d'éjection, qu'il s'agisse de sténose orificielle à valves souples ou de sténose intermittente par hypertrophie musculaire systolique sous-valvulaire.

- . multiple, en cas de rétrécissements étagés associés.

3/ - La zone de basse pression sus-sténotique peut être modifiée, soit par un obstacle en aval (coarctation associée), soit une perte de l'élasticité de la paroi artérielle systématique.

4/ - Enfin, une insuffisance aortique peut s'associer modifiant les données précédentes (S.A.C. "remaniées" par calcification ou inflammation secondaire).

II - EN AMONT DE LA STENOSE

(1) La gêne apportée à l'éjection de l'ondée systolique entraîne - par des mécanismes d'ailleurs discutés - une notable augmentation de la puissance contractile du coeur. D'où, deux effets juxtaposés :

- a - augmentation de la pression systolique ventriculaire maximale, afin d'obtenir un gradient de pression ventriculo-aortique efficace, c'est-à-dire suffisant pour maintenir un débit systémique correct ; en particulier, on observe une prolongation de la phase précoce, "isométrique", de la contraction myocardique.
- b - augmentation pondérale du coeur gauche, due à une hypertrophie de type concentrique prédominante sur le V.G. ; à la longue, elle entraîne une réduction relative de la cavité ventriculaire (en l'absence d'I.A. associée, la dilatation cavitaire ne survient qu'au stade de défaillance myocardique terminale).

Cette double réaction ventriculaire suffit à compenser pendant une durée plus ou moins longue, le développement progressif d'une S.A. serrée.

Deux remarques :

- 1 - un R.M. associé modère ces effets de surcharge du V.G. Aussi, sa cure première peut entraîner une brutale décompensation myocardique.
- 2 - Un retentissement sur le coeur droit n'est pas exceptionnel :
 - . hypertension "rétrograde" par l'intermédiaire de la petite circulation ?
 - . hypertrophie septale entraînant une gêne à l'éjection ventriculaire droite ? Les constatations anatomiques de l'OBS. VII semblent en confirmer la possibilité.

(2) Quoi qu'il en soit, la décompensation du coeur gauche est inéluctable.

- Deux facteurs risquent de diminuer - souvent brutalement - la réserve fonctionnelle du myocarde :

1) La réduction de la surface de la sténose

- . soit absolue : remaniement secondaire par greffe bactérienne, poussée rhumatismale ou surcharge calcaire.
- . soit relative : chez l'enfant; l'anneau aortique pathologique n'augmente pas sa surface en proportion de la croissance du reste de l'organisme, donc de ses besoins hémodynamiques accrus : c'est là un fait important, qui peut expliquer la gravité particulière de la S.A.O. chez le jeune (alors qu'elle semble mieux tolérée chez l'adulte).

2) L'ischémie myocardique :

"Hypertrophié et surmené", le muscle ventriculaire subit une fâcheuse diminution du débit coronarien (malgré des orifices et des troncs coronariens habituellement normaux).

. Cela est dû :

a. - d'une part, à la réduction importante du débit systémique (du moins dans les localisations valvulaires et sous-valvulaires), parfois aggravée par une fuite diastolique surajoutée.

b. - d'autre part, à l'augmentation de la pression systolique du V.G. : elle entraîne une élévation de la résistance des coronaires ; donc réduction du flux artériel coronarien, surtout dans les couches profondes du myocarde. Normalement déjà élevées en fin de systole, ces résistances deviennent alors considérables.

. Les conséquences en sont prévisibles :

a. - Fléchissement progressif de la puissance contractile du coeur, en particulier à l'effort. La paroi

ventriculaire perd souplesse et tonicité, subit une infiltration scléreuse (OBS. I - VIII, 4 etc ...).

b. - Diminution nette du gradient de pression systolique, donc du débit systémique, et en particulier coronarien : c'est le cercle vicieux classique.

Outre la dilatation cavitaire ventriculaire, on constate alors des ondes d'extrasystoles ventriculaires, ou même un bloc A.V. gauche, de mauvais pronostic.

c. - A tout instant, l'insuffisance coronarienne peut devenir aiguë : décompensation cardiaque brutale et souvent irréductible, avec fibrillation ventriculaire : "la S.A. reste la cause la plus fréquente de mort subite chez l'enfant" (WHITE).

III - EN AVAL DE LA STENOSE

- 1/ - Existe une zone de basse pression systémique (parfois aggravée par une coarctation associée) avec ses conséquences hypoxiques - surtout à l'effort - sur les différents viscères à forte consommation d'oxygène (cerveau, reins ...).
- 2/ - Une dilatation post-sténotique de l'Aorte initiale est habituelle :
 - conforme aux données hydrodynamiques classiques : augmentation des pressions pariétales en amont d'un gicleur, avec perte de charge de la veine liquide,
 - confirmée dans ses caractères par la cinéangiographie, qui permet l'analyse du jet du gicleur valvulaire (Thèse de BACQUET, 37).

Mais cette dilatation aortique est variable selon :

- . l'élasticité de la paroi artérielle, en règle fragilisée ;

- . le niveau de l'obstacle : classiquement, elle est inexistante dans les sténoses sous-valvulaires.

-:-:-

EN CONCLUSION : on retiendra :

- 1 - Le pronostic toujours sévère et souvent rapidement dramatique chez l'enfant.
- 2 - La fragilité particulière du myocarde et l'importance de maintenir un débit coronarien suffisant en cours de traitement.
- 3 - La gravité particulière d'une fuite aortique associée, tous éléments de valeur dans les indications opératoires et la tactique de réanimation per-opératoire.

-:-:-:-:-

SEXE ET AGE DES OPERES

Les 17 observations se répartissent :

S E X E : 10 : sexe féminin,
7 : sexe masculin.

A G E : varie entre 5 et 32 ans :
- entre 5 et 10 ans : 4
- entre 10 et 15 ans : 5
- entre 15 et 20 ans : 2
- entre 20 et 30 ans : 5
- au-dessus de 30 ans : 1

17

-;-:-:-;-

E T U D E C L I N I Q U E

Il n'entre pas dans le but de ce travail de faire une analyse détaillée des signes clinique des S.A.C. Cependant, nous citerons, avec leur fréquence, les principaux éléments cliniques notés en bilan pré-opératoire. Pour certains d'entre eux, nous essayerons de les rattacher à la variété anatomique de la sténose, telle qu'elle a été confirmée par l'intervention.

I - L'AGE DE DECOUVERTE DE LA CARDIOPATHIE

Habituellement (12 cas sur 17), il se situe dans la première enfance ; entre 6 semaines et 2 ans.

Découverte fortuite, mais critère quasi absolu de congénitalité. Notons que les S.F. d'alarme sont apparus dans des délais très variables : de quelques mois à 19 ans (OBS. 13).

Plus rarement : découverte plus tardive (5 cas) : entre 5 et 24 ans (OBS. 11). Cependant, contrairement à certaines notions classiques, les deux cas de S.M.H. n'entrent pas dans cette dernière catégorie.

II - L'ETUDE DES ANTECEDENTS

- confirme l'absence de toute étiologie infectieuse ou rhumatismale possible ; dans l'observation 11 (scarlatine + crise articulaire), le type de la sténose (supra-valvulaire) ne laisse aucun doute sur la nature congénitale de la lésion.
- peu d'éléments dans les antécédents familiaux :
 - . Père décédé de "sclérose hyaline myocardique" (?) dans l'observation 9.

- . Frère décédé au 5ème jour de cardiopathie (non vérifiée) dans l'observation 10.
- . Consanguinité des parents (cousins germains) dans l'observation 12.
- . Jumeau homozygote décédé quelques heures après la naissance dans l'observation 11 (supra-valvulaire) ; mais, aucune autre notion familiale nette (bien que le caractère familial de cette localisation ait été récemment souligné, MORROW - 70)

III - SIGNES FONCTIONNELS

1/ la dyspnée d'effort, inexistante ou très modérée dans 11 cas, nette dans 4 observations, n'est très marquée que dans 2 cas :

- OBS. 2 : Sténose valvulaire à composante "droite et petite circulation" prédominante.
- OBS. 15 : triade cyanogène prédominante associée.

2/ les douleurs thoraciques

ne sont dominantes que dans 3 cas (OBS. 7 - 11 et 13),

- de type angoreux, à l'effort ou même au repos ;
- s'accompagnent alors de signes électriques d'ischémie localisée.

3/ lipothymies et syncope

- simple tendance lipothymique dans 2 cas.
- éblouissements à l'effort dans les observations 13 et 16.
- véritables syncopes répétées dans 3 observations (9 - 12 et 14).

4/ la pâleur est fréquente, parfois en véritables accès à l'effort (OBS. 8).

De même que l'asthénie est habituelle : tous les adultes exercent des professions sédentaires.

IV - SIGNES PHYSIQUES

1/ Retard staturo-pondéral : net dans 5 cas.

2/ Une déformation thoracique : n'a été notée que chez les sujets les plus âgés (OBS. 3 et 4); ainsi que dans l'observation 15 (triade de Fallot associée).

3/ Le frémissement systolique de base est constant et intense, sauf dans l'observation 11 (embonpoint ++).

Si le choc apexien en dôme est habituel, on ne note pas de signe de HARZER, sauf dans l'observation 3 (cardiomégalie confirmée à l'autopsie) et l'observation 15 (triade de Fallot associée).

4/ Le souffle holosystolique - maître symptôme - est constant, intense (5 ou 6/6), typique dans son siège maximum et ses irradiations ascendantes ; même dans les cas de S.M.H. (OBS. 1). Notons qu'il est plus faible à la base (3/6) qu'à la pointe (5/6) dans l'observation 11 (supra-valvulaire).

5/ Pas de souffle diastolique perçu, sauf dans 4 cas

- faible dans les observations 1 (S.M.H.) et 4 (D.S.V.)
- net dans l'observation 6 (D.S.V. + Sténose valvulaire) et surtout dans l'observation 15 (S.M.H. + triade de Fallot).

Mais, "il n'est pas sûr que le souffle diastolique soit particulier aux sténoses sous-valvulaires" (SOULIE).

6/ De même que la perception de B2 au foyer aortique est variable, et sans valeur topographique (SOULIE) : aboli dans 5 cas faible dans 5 cas, normal dans 5 cas et nettement claqué que dans l'observation 6 (D.S.V. + sténose valvulaire).

7/ Galop endo-apexien dans 2 cas (OBS. 7 et 9).

En conclusion, la valeur de diagnostic topographique attribuée à certains signes d'auscultation n'a pas paru évidente dans les cas étudiés.

8/ La tension artérielle systémique est normale dans ses chiffres extrêmes et sa différentielle, ou à maxima inférieur à 10[°] cm. de Hg dans 4 cas.

9/ La prise des oscillations artérielles des M.I. ne montre pas d'anomalie notable, sauf dans l'observation 7 (Sténose valvulaire très serrée) où elles sont de faible amplitude et dépressible.

10/ Pas d'hépatomégalie (sauf dans l'observation 15 : I.V.D. de triade de Fallot associée) et auscultation pulmonaire normale (sauf OBS. 2 : surcharge manifeste de la circulation pulmonaire).

-:-:-:-:-

S I G N E S R A D I O L O G I Q U E S

Examens systématiques pré-opératoires, la radioscopie et la radiographie révèlent des éléments de valeur, en ce qui concerne :

(1) - Le volume global de l'ombre cardiaque (V), en règle nettement hypertrophié :

- très fortement (V 3) dans 3 cas (OBS. 2 - 3 et 15)
- fort (V 2) (OBS. 1)
- notable (V 1) dans 4 cas,

mais il reste limité (VL), ou normal (VN) dans 9 cas.

(2) - Par contre, les modifications du V.G. sont habituelles (de face et C.A.G.) :

- très augmenté dans 7 cas (A.I.G. à 1 cm. et moins de la paroi)
- son hypertrophie reste notable dans 5 cas.
- plus faible dans 2 cas, l'ombre du V.G. n'a été de volume normal que dans 2 observations (8 et 17).

(3) - L'oreillette gauche (O.A.D.) se révèle de volume normal, sauf dans 4 cas où elle est augmentée (OBS. 2 en particulier). En tout cas, il n'y a pas de parallélisme entre les volumes V.G. et O.G. sur les clichés.

(4) - Le coeur droit (O.A.G.) n'est, en règle, pas hypertrophié sauf dans 2 observations (2 et 15) : cette dernière correspondant à une triade de Fallot associée.

- (5) - Importante est l'analyse de l'Aorte initiale (D.D. et O.A.G)
Elle est :

- nettement saillante dans 8 cas;
- limitée dans 1 cas.

Mais de volume et expansion normaux dans les 8 autres cas ;
il y a d'ailleurs concordance entre ces données radiologiques
et les constatations opératoires, sauf dans l'observation 8
(pas de dilatation A.A. radiologique, mais grosse Aorte sus-
sigmoïdienne sur coeur vertical).

Notons que le reste de la crosse aortique paraît normale.

- (6) - Les artères pulmonaires (A.M.G. et A.P.D. + A.P.G.) sont de
volume et expansion normaux, sauf dans 3 observations (1 - 2
et 11) où leur dilatation s'accompagne d'une nette diminution
de la transparence pulmonaire.
- (7) - Enfin, - fait important - tant en scopie qu'en graphie aucune
calcification se projetant sur la zone orificielle aortique n'a
pu être découverte, même chez les sujets les plus âgés.
- (8) - L'angiocardioraphie sera étudiée dans le chapitre "Cathété-
risme".

EN CONCLUSION :

- l'examen radiologique standard confirme les données connues :
hypertrophie prédominante du V.G. et dilatation fréquente de
l'Aorte initiale.
- Sa valeur est donc essentiellement pronostique, comme nous
le verrons dans les indications d'intervention et l'évolu-
tion post-opératoire.
- D'autre part, il est intéressant de noter :

- 1/ - L'absence de toute calcification aortique visible.
- 2/ - Les modifications du coeur droit et des artères
pulmonaires dans quelques observations (2 et 15).

S I G N E S E L E C T R I Q U E S

L'examen électrique du coeur fournit des éléments d'appréciation essentiels sur le retentissement myocardique de la sténose.

(1) L'anomalie fondamentale et constante est la surcharge ventriculaire gauche systolique, ou à prédominance systolique.

. Elle est importante dans toutes les observations (sauf dans les observation 12 et 14, où elle est plus discrète).

a - L'axe de Q.R.S. est :

- + nettement dévié vers la gauche dans 5 cas :
entre + 30° et 0° (et même négatif dans l'observation 3)
- dans les limites de la normale dans 9 autres cas.
- dévié vers la droite dans les observations 8 et 16 (coeur vertical).
- un axe est indérminable (OBS. 15, à rythme nodal).

En fait, la déviation axiale est plus marquée vers la gauche qu'elle ne paraît (Tableau I, A) : la plupart des sujets étant très jeunes, donc à axe normal compris entre + 90° et + 60°.

b - Les altérations les plus nettes résident dans les précordiales gauches.

- nette augmentation d'amplitude du complexe RS, avec indices de SOKOLOW nettement élevés (entre 56 et 74) ;
- surtout, inversion nette et symétrique de T, avec sous-dé-nivellation habituelle de S T.

(2) Des signes de surcharge auriculaire gauche (P élargie, bifide et de grande amplitude) sont retrouvés dans 2 observations (1 et 3).

-:--:-

(3) On note une surcharge des cavités droites :

- manifeste dans l'observation 2 (confirmée par la piézométrie) et l'observation 3 (cardiomégalie en défaillance globale).
- très importante dans l'observation 15 (sténose pulmonaire serrée de la triade associée).

-:--:-

(4) Sur ces coeurs à rythme sinusal (sauf OBS. 15 : rythme nodal), des anomalies de conduction ne sont pas fréquentes :

- Bloc droit complet, dans l'observation 3 : il peut être rapporté à l'hypertension ventriculo-pulmonaire droite importante.
- Blocs incomplets gauches, dans 2 cas (OBS. 6 et 7) : semblant devoir être intégrés dans l'ensemble électrique traduisant une S.V.G. considérable.
- Notons l'absence de troubles de conduction manifestes dans l'observation 1 (sténose musculaire hypertrophique).

-:--:-

(5) Des signes électriques de type ischémique ont été notés dans 4 observations (9 - 10 - 13 et 17).

- Encore faut-il distinguer les signes assez discutables de repolarisation diffuse liés à la surcharge myocardique gauche, de ceux d'ischémie nette et localisée (apexienne, dans l'observation 17).
- Cependant, chez ces sujets jeunes, toute altération électrique suspecte d'ischémie prend une valeur pronostique péjorative indiscutable.

-:--:-

EN CONCLUSION :

1/ - Une surcharge ventriculaire gauche systolique est constante et habituellement très importante.

2/ - Elle concorde, en règle, étroitement avec les chiffres de pression intra-ventriculaire maxima, enregistrés par cathétérisme (Tableau II).

3/ - Son existence - et surtout l'accentuation à des examens successifs de la S.V.G. systolique puis systolo-diastolique,

l'apparition de signes d'ischémie localisée, d'autre part, sont des éléments de pronostic essentiels qui donnent à l'E.C.G. toute sa valeur dans le bilan pré-opératoire.

--:--:--:--:--

E T U D E P I E Z O M E T R I Q U E

L'enregistrement des tracés piézométriques sélectifs fournit des renseignements primordiaux sur les caractéristiques hémodynamiques et la localisation topographique des sténoses aortiques.

Cette étude peut être :

- indirecte : sphymomanométrie, et surtout piézométrie carotidienne ;
- directe : piézométrie ventriculaire gauche et de l'Aorte initiale.

A - LA PIEZOMETRIE CAROTIDIENNE

dans les S.A.C., a vu son intérêt et ses caractères récemment soulignés par SNELLEN et Collaborateurs (95), en particulier HAHN (51).

- 1/ Dans les sténoses valvulaires pures : ascension ralentie de la courbe, avec sommet retardé et étalé (indentations). Sur le phonocardiogramme, correspond un "clic d'éjection" constant (du moins en l'absence de calcifications).
- 2/ En cas de sténoses sous-valvulaires localisées : l'ascension est plus rapide, et le sommet, rarement très retardé. Mais les indentations post-maximales sont identiques.
- 3/ Si la sténose de type musculaire hypertrophique : à une ascension rapide et non retardée, avec sommet pointu, fait suite une descente rapide, puis un plateau (ou même, une véritable onde positive). L'incisure dicrote et, au phono, B 2 sont nettement enregistrés.

Traduisant un obstacle à l'éjection "retardé en cours de systole", ce tracé paraît très caractéristique de cette localisation dont le diagnostic de siège est par ailleurs difficile.

4/ Par contre, les sténoses supra-valvulaires ne pourraient être soupçonnées que si des vibrations marquent le début du tracé.

Malheureusement, aucun piézogramme carotidien n'a été retrouvé en bilan pré-opératoire dans nos observations ; nous le regrettons, car cette méthode, d'application simple, aurait permis une comparaison aisée avec l'évolution post-opératoire.

B - LA PIEZOMETRIE DES CAVITES GAUCHES ET DE L'AORTE INITIALE

reste l'examen fondamental de l'exploration hémodynamique.

Systématiquement effectuée dans le bilan pré-opératoire de toutes nos observations - sauf dans un cas (OBS. 5), où une primo-infection récente et sévère a fait écarter toute manoeuvre de cathétérisme.

Donc, 16 enregistrements piézométriques ont été obtenus (Tableau II).

Pratiqué sous anesthésie générale, le cathétérisme gauche a été mené :

- . soit par voie artérielle rétrograde (percutanée fémorale ou humérale) : 8 cas.
- . soit, dans les 8 cas les plus récents, par voie veineuse et transeptale auriculaire (J. FORMAN) (36).

Les résultats peuvent être appréciés :

- selon les valeurs numériques des pressions maximales et minimales, et
- selon la morphologie des tracés sélectifs et étagés.

1/ Résultats numériques (Tableau II)

Alors que, normalement, existe une égalité des pressions systoliques maximales aux différents étages du V.G. et de l'Aorte initiale.

Les S.A.C. (quel que soit leur siège) présentent 3 caractéristiques :

1.- une hyperpression systolique importante du V.G. (en règle, supérieure à 150 mm Hg)

Ces pressions systoliques maximales sont - en moyenne - de :

- . 215 mm. dans les sténoses valvulaires (entre 290 et 125).
- . 230 mm. dans les sténoses sous-valvulaires localisées
- . 215 mm. dans le cas unique de sténose supra-valvulaire (Pour MORROW (70), des chiffres plus considérables, supérieurs à 300 mm., seraient habituels dans cette localisation).
- . 190 mm. dans la seule observation (OBS. 1) de S.M.H. comparable (Dans l'observation 15, la C.I.A. de la triade associée rend l'interprétation des chiffres plus aléatoire).

2.- Une pression systolique normale - ou légèrement abaissée - dans l'Aorte initiale : entre 140 et 85, soit 105 en moyenne.

Dans les 2 observations de coarctation associée, la pression aortique n'a pu être évaluée dans un cas (OBS. 3), et dans l'observation 14, elle ne présente qu'une différence modérée (130 contre 120) par rapport à la pression fémorale.

3.- Il en résulte donc une chute des pressions systoliques entre V.G. et Aorte initiale (ou gradient systolique ventriculo-aortique) ; traduction piézométrique de l'obstacle à

l'éjection : variant entre 210 mm. (OBS. 3) et 40 mm. (OBS. 2 et 8), le gradient présente des valeurs moyennes, pratiquement identiques dans les 4 types de sténoses (115 mm. dans les sténoses valvulaires, supra-valvulaires, et D.S.V., 96 mm. dans celles musculaires hypertrophiques).

S'il semble donc illusoire de vouloir lui attribuer la moindre valeur localisatrice, la valeur du gradient peut - à la sténose - tout en sachant tenir compte des modifications artificielles du débit cardiaque inhérentes à l'anesthésie générale en cours de cathétérisme (MORROW, SOULIE et JOLY).

Deux éléments piézométriques ne sont pas à négliger :

- 1.- les pressions enregistrées dans l'oreillette gauche (10 OBS.) restent dans les limites de la normale, sauf dans 3 OBS. (3 - 11 et 17), où elles sont nettement augmentées : la possibilité d'une anomalie mitrale associée a été évoquée ; mais, du moins dans l'observation 11, l'absence de gradients systolique et télédiastolique auriculo-ventriculaires semble en faveur d'une hyperpression de "remplissage" liée à l'hyperpression ventriculaire.
- 2.- Le cathétérisme des cavités droites et de la petite circulation a été pratiqué dans 11 cas.

Des anomalies importantes ont été notées dans 4 cas :

- OBS. 2 : H.T. de l'ensemble (VD + AP + capillaires) nette, contrastant avec une H.T. du V.G. (125 mm.) et un gradient ventriculo-aortique (40 mm.) relativement modérés.
- OBS. 3 : pas de "discordance" entre l'H.T. droite et pulmonaire et une H.T. du V.G. considérable (320 mm.) avec gradient très élevé (210 mm.).

- OBS. 8 : la différence des pressions haute (35 mm.) et basse (45 mm.) du V.D. fait évoquer un épaississement septal localisé.
- OBS. 15 : H.T. considérable du V.D. (108 mm.), traduisant la sténose orificielle pulmonaire serrée de la triade associée.

2/ L'étude morphologique des tracés piézométriques apporte des précisions essentielles sur le siège de la sténose : L'enregistrement des "courbes de retrait lent ventriculo-aortique", combiné à celui des vibrations acoustiques grâce à la microsonde manométrique d'ALLAR-LAURENCE, permet une exploration étagée et complète du système d'éjection ventriculo-aortique.

Si, normalement, les courbes de pression systolique aortique et ventriculaire sont exactement superposables :

1.- dans les sténoses valvulaires pures : (4 tracés : OBS. 13 - 14 - 16 et 17) :

- . contrastant avec la courbe V.G. (montée lente, pic systolique franchement élevé et aigu, durée systolique prolongée, surtout dans sa phase d'éjection).
- . la courbe aortique est écrasée, "en forme de tente" (montée plus lente avec encoche anacrotique caractéristique, sommet nettement retardé et descente "vibrée"), traduisant le freinage permanent à l'éjection (OBS. 16 et 17).
- . la brusque chute de courbe se situe exactement au franchissement de l'orifice aortique.
- . la vibration est holosystolique et à maximum sus-sigmoïdien (OBS. 14 et 13).

2.- Dans la sténose supra-valvulaire (1 tracé : OBS. 11)

- chute de pression maximale se situe à 1 - 2 cm. au-

dessus de l'orifice aortique, séparant :

- un tracé aortique sous-strictural, de morphologie et amplitude ventriculaires, mais différenciable par la pression diastolique et la topographie du dicrotisme de type aortique :
- d'un tracé sus-strictural écrasé, avec sommet retardé et anacrotisme net.

On note parfois, dans la zone aortique sous-stricturale, une alternance de haute et basse pression (- 16 mm.) avec thrill important à ce niveau (SOULIE), comme on le note dans l'observation unique de notre série.

Il est évident que ce tracé caractéristique n'est enregistré qu'en cas habituel de bourrelet circulaire localisé, et non dans les hypoplasies de l'Aorte dès son origine.

3.- Dans les sténoses sous-valvulaires en diaphragme (2 tracés : OBS. 6 et 10), les tracés obtenus sont généralement identiques à ceux des sténoses valvulaires. Cependant, grâce à la microsonde, il est possible d'enregistrer une zone de pressions intermédiaires sous-sigmoïdiennes de 1 à 1,5 cm. (MORROW, SHARP et BRAUNWALD) ; ceci fut possible dans l'observation 6 malgré l'association à une sténose valvulaire ; mais non dans l'observation 10 (courbe de retrait de type "orificiel").

4.- Dans la sténose musculaire hypertrophique ; particulièrement bien étudiée par SOULIE et Coll. (88 - 90 - 64) on note :

- l'existence de deux régimes de pression ventriculaires : net gradient à 3 cm. sous les sigmoïdes ; puis, zone intermédiaire de morphologie ventriculaire typique, ou rectangulaire avec plateau systolique "haché" - Souffle protosystolique et à maximum sous-sigmoïdien.
- l'égalité des pressions systoliques sus et sous-sigmoïdiennes.

- les modifications caractéristiques de la courbe aortique (montée synchrone à celle du V.G., sommet pointu, puis oscillation de faible amplitude avec encoche dicrotique nette en fin de systole).

Cet aspect pathognomonique traduit "l'absence d'obstruction de la voie aortique au début de l'éjection" (Thèse de LUMBROSO) (64).

Nous n'avons pas retrouvé de tracé piézométrique dans les deux observations de S.M.H. (OBS. 1 et OBS. 15 : où la triade de Fallot associée était prédominante).

-:-:-

EN RESUME :

- 16 cathétérismes piézométriques ont révélé des gradients ventriculo-auriculaires importants (supérieurs à 40 mm. d'Hg).

- 7 " courbes de retrait " ont permis un diagnostic topographique exact dans 6 cas (4 sténoses valvulaires, 1 sténose supra-valvulaire, 1 D.S.V.).

-:-:-:-:-

ANGIOCARDIOGRAPHIES SELECTIVES

Sur 17 observations, 5 angiocardiographies ont été pratiquées; dont :

- 1 cinéangiocardiographie (OBS. 13).
- 1 angiocardiographie droite (OBS. 15).

Sauf pour cette dernière, le cathétérisme par voie transeptale a été utilisé.

(1) Dans les 3 cas de sténose valvulaire (OBS. 2 - 12 et 13)

a) la dilatation sus-sigmoïdienne de l'Aorte :

- peu marquée dans l'observation 2,
- est manifeste et typique dans les deux autres cas : ovoïde, localisée au tiers moyen et prédominant sur le bord antéro-droit.

b) Au niveau de l'orifice aortique :

- en systole : image en dôme typique - au début de la première systole, est visible un jet médian, fusant vers la zone de voussure aortique maxima (OBS. 12 et 13).
- en diastole : minime fuite aortique vers le bord septal du ventricule (OBS. 13) ; pas de bicuspidie nette (qui réaliserait une image unilobée à double contour).
- en ciné-angio (OBS. 13) : souplesse valvulaire nette (ascension systolique manifeste dans les sinus de Valsalva). Ceci présente une certaine valeur de congénitalité chez cet homme de 21 ans.

c) Troncs coronaires bien opacifiés, sans ectasie, le gauche étant plus volumineux que le droit.

d) Pas de coarctation associée.

(2) Dans le cas de D.S.V. (OBS. 10), on retrouve les caractères typiques :

a) Aorte initiale de calibre normal, de même que les sinus et troncs coronaires.

b) Les trois valves, bien visibles, semblent peu mobiles par comparaison des différents clichés.

c) Net rétrécissement de la chambre d'éjection ventriculaire à sa partie supérieure, sur 1 cm., de diamètre sous-sigmoïdien nettement inférieur à celui de l'Aorte. Faible dilatation diastolique.

d) V.G. légèrement dilaté et nettement hypertrophique, surtout en systole.

(3) Dans l'observation 15, l'angiocardiographie droite visualise la sténose orificielle pulmonaire typique (image en dôme avec jet, sans hypertrophie infundibulaire) de la triade de Fallot associée - mais, faute d'opacification gauche, la S.M.H. n'a pu être objectivée ... ce qui aurait été d'un intérêt certain pour l'indication thérapeutique.

En effet, si (l'observation 15 mise à part) 3 sténoses valvulaires et 1 D.S.V. ont été visualisées,

L'intérêt diagnostique de cette méthode dans les S.A.C. semble s'attacher aux deux autres variétés (Thèse de BACQUET, 6) :

1/ Sténose supra-valvulaire :

- niveau exact du rétrécissement par rapport aux insertions commissurales valvulaires et à l'anneau orificiel.

- degré de dilatation, nombre et situation précise des troncs

coronaires par rapport au bourrelet sténosant (intérêt de tactique chirurgicale, souligné par KIRKLIN).

2/ S.M.H. (SOULIE et Coll.), avec ses caractères principaux :

- chambre intermédiaire de 3 cm. de hauteur, immuable selon les contractions cardiaques.
- rétrécissement systolique considérable de la cavité ventriculaire.
- reflux auriculaire fréquent.

Malgré les difficultés fréquentes d'interprétation et l'inconstance des images obtenues, l'angiocardioraphie sélective reste d'un intérêt diagnostique considérable dans les localisations supra-valvulaires et musculaires septales (Thèse de LUMBROSO, 64).

-:-:-:-:-

INDICATIONS OPERATOIRES

Il est à présent indiscutable que "les S.A.C. ont un pronostic spontané sévère, tout particulièrement chez l'enfant et en période de croissance" (LEVINE (75), BRAVERMAN (8)).

Les menacent en effet :

- la greffe bactérienne et le remaniement inflammatoire,
- la surcharge calcaire, rapidement délabrante,
- l'asystolie, classiquement rare, mais alors souvent brutale, d'évolution rapide et rebelle aux tonicardiaques,
- mais surtout - véritable hantise - la mort subite, inopinée, à l'effort : "cause la plus fréquente de mort subite chez l'enfant".

Aussi, n'est-il pas prétentieux d'affirmer que toute S.A.C. sûrement diagnostiquée chez le jeune, est justiciable du seul traitement chirurgical à visée plastique ou restauratrice, et ceci sans attendre une décompensation imprévisible.

Cependant :

- les inévitables tâtonnements de cette chirurgie nouvelle et encore en pleine évolution;
- les incertitudes et le manque de recul sur les résultats opératoires,
- enfin, les scrupules à livrer à une intervention d'importance des sujets parfois en excellente santé apparente,

ont restreint jusqu'à présent les indications opératoires à des limites précises :

A/ - Ces indications, souvent associées, peuvent être analysées en :

(1) Critères fonctionnels :

Apparition, et surtout aggravation manifeste ou rapide , de certains S.F.

a - Dyspnée d'effort (OBS. 2 - 3 - 4 - 7 - 11 - 13 - 14 - 16 et 17).

b - apparition, ou répétition, à l'effort, d'éblouissement (OBS. 13 et 16), de lipothymies (OBS. 4 - 5 et 12), de syncopes vraies (OBS. 9 et 14).

c - Douleurs angineuses d'effort (OBS. 7 et 14).

Mais l'absence de toute symptomatologie fonctionnelle (classiques formes " asymptomatiques") n'exclue pas une S.A.C. serrée, à perturbations myocardiques et hémodynamiques déjà importantes et à décompensation brutale possible : c'est surtout le fait des sujets les plus jeunes où les S.F. d'alarme se résument souvent à une dyspnée modérée ou à des éblouissements à l'effort.

(2) Aussi, même isolés, prennent toute leur importance :

a - les critères électriques : apparition - et surtout aggravation à des examens successifs - de signes de surcharge ventriculaire gauche de type systolique (OBS. 1 - 3 - 4 - 5 - 7 - 8 - 10 - 11 - 13 et 17). Encore, a-t-on insisté sur le caractère labile de certaines altérations (Onde T) (BERNARD) (7).

b - Les critères hémodynamiques

* Bien plus que le chiffre d'H.T. sous-stricturale, c'est l'importance du gradient ventriculo-aortique systolique : 50 mm. de Hg (et au-dessus) qui est généralement considérée comme le seuil d'alarme par l'ensemble des auteurs MORROW, KIRKLIN, BAHNSON, etc ...)

Cependant, dans 2 de nos observations (2 et 9), le gradient pré-opératoire était légèrement inférieur (40 mm.).

** D'autre part, une hypertension importante dans les cavités droites et la circulation pulmonaire a été une des indications opératoires dans un cas (OBS. 2).

En pratique :

- bien que souvent indépendants, ces critères sont le plus souvent associés.
- beaucoup plus que leur valeur absolue, c'est leur aggravation plus ou moins rapide qui emporte la décision.

En effet, toute S.A.C. répondant à un ou plusieurs de ces critères est considérée comme "serrée", donc justiciable d'une cure chirurgicale.

B/ - Existement-ils des Critères d'opérabilité ?

Ils sont de trois ordres :

1/ Inflammatoire : une endocardite infectieuse surajoutée reste une contrindication absolue (LENEGRE) jusqu'à sa disparition certaine et persistante.

2/ L'état du myocarde :

- a - le degré d'ischémie myocardique est souvent difficile à identifier et à évaluer (manifestations angoreuses, troubles électriques de repolarisation plus ou moins localisés).

Se posant avec une particulière acuité dans les S.A.C. calcifiées ou de l'adulte, cet important problème semble évoluer favorablement grâce aux progrès de la réanimation myocardique per-opératoire (hypothermie locale, maintien de la circulation coronarienne), qui permettent d'élargir les indications d'intervention.

- b - Cependant, une défaillance cardiaque globale et d'évolution rapide constitue en règle un cas "dépassé" (OBS. 3 = décès per-opératoire).

3/ Le caractère des lésions diagnostiquées

Encore faut-il distinguer :

- a - certaines formes ou localisations (Sténoses fortement calcifiées, formes musculaires hypertrophiques) qui étaient des contrindications nettes pour de nombreux auteurs (HAHN, 51). Mais, de récents progrès techniques (prothèse valvulaires, nouvelles tentatives de myotomie septale) semblent permettre de revenir sur ces interdits.
- b - D'autre part, certaines malformations associées (orificielles ou septales) qui posent des problèmes essentiellement tactiques, de difficulté fort variable selon les cas rencontrés.

-:-:-:-:-

T R A I T E M E N T C H I R U R G I C A L

Il n'est pas sans intérêt de rappeler brièvement les principales techniques chirurgicales employées depuis 1950 dans le traitement des diverses formes de S.A.C.

1/ - Technique de BAILEY (5) : commissurotomie "à l'aveugle" par voie transventriculaire, à l'aide d'un dilatateur spéciale à 3 lames (1952).

2/ - Technique de LEWIS et SWANN (80 - 84) (1956) : commissurotomie sous vision directe, grâce à l'hypothermie modérée. Mais le temps d'exposition reste limité, en tout cas insuffisant pour un bilan complet et la cure radicale de lésions plus complexes.

3/ - Aussi, est-ce depuis l'introduction des méthodes de C.E.C. en chirurgie aortique (LILLEHEI, 61), en 1956, qu'une beaucoup plus grande latitude dans la durée et la sécurité des manoeuvres opératoires a permis l'application de méthodes de traitement à visée radicale :

- Exérèse complète des diaphragmes sous-valvulaires (SPENCER et BAHNSON - 92).
- Elargissement avec patch des bourrelets supra-valvulaires (MAC GOON et KIRKLIN - 71).
- Enfin, tentatives d'exérèse musculaire élective dans les sténoses musculaires hypertrophiques (MORROW - 69, HARKIN).

TECHNIQUE CHIRURGICALE

Quel que soit le type de S.A.C. à traiter :
certains temps opératoires sont identiques

- (1) Voie d'abord thoracique.
- (2) Aortotomie.
- (3) Fermeture de l'aortotomie.
- (4) Fermeture du thorax et drainage.

Nous les envisagerons successivement :

(1) Voie d'abord thoracique

Mis à part un cas (OBS. 2) où une thoracotomie transversale antérieure fut pratiquée à hauteur des 3^{èmes} espaces droit et gauche,

la voie d'abord standard est la sternotomie médiane verticale.

Aisément exécutée à l'aide d'un sternotome ou d'un vibreur électrique,

elle permet une large exposition des vaisseaux de la base, en particulier de l'Aorte ascendante, et éventuellement un abord du septum par voie trans-auriculaire ou transventriculaire.

Quelques inconvénients aisément parables :

- 1 - coaptation parfois imparfaite des 2 segments sternaux à la fermeture.

2 - possibilité d'hémorragie per et post-opératoire à la face postérieure périostique du sternum.

3 - possibilité d'ostéite dans les suites.

(2) Ouverture verticale du péricarde sur toute sa hauteur, avec hémotase soigneuse des tranches et suspension de ses berges au sternum.

(3) Après exploration externe des lésions (calibre de l'Aorte initiale, thrill, artère pulmonaire, etc ...)

Aortotomie : Plusieurs techniques ont été employées :
=====

a - Linéaire verticale dans 2 cas (1 et 6) ; mais exposition malaisée des valvules et repérage difficile des orifices coronariens.

b - en J (ou "crosse de Hockey") : à branche verticale sur la face droite et branche horizontale à 1 cm. au moins de l'anneau valvulaire (6 cas).

c - Actuellement, aortotomie transversale :

- hémicirconférencielle antérieure, ou mieux, des 2 tiers de la circonférence,
- strictement horizontale, ou mieux légèrement ascendante à droite et descendante à gauche.
- en tout cas, à 10 mm. au moins au-dessus des insertions commissurales : l'implantation aortique et les troncs coronaires doivent être découverts et nettement visibles afin de situer avec sécurité le niveau de l'incision.

Maintenue par quelques fils de traction passés dans les berges, l'exposition ainsi obtenue a paru très satisfaisante en particulier pour l'exploration trans-orificielle du V.G. et l'installation à demeure de perfusions des coronaires.

(4) Fermeture de l'aortotomie

par suture soigneuse :

- surjet simple "aller-retour",
- points en U + surjet,
- actuellement, points en U appuyés sur 2 barrettes de feutre de Teflon donnent une fermeture particulièrement étanche.

(5) Prise de pression éventuelle par ponctions ventriculaires et aortiques.

(6) Vérification "soigneuse et patiente" de l'hémostase jusqu'à formation du caillot et vérification du T.C.

(7) Fermeture du péricarde en points séparés en ménageant (ou créant) une ouverture suffisante de drainage dans la plèvre droite.

(8) Drainage au bocal :

- de la plèvre droite (drain n° 18).
- de la cavité péricardique (sonde de NELATON) par l'intermédiaire de la plèvre droite.
- de la plèvre gauche, si elle a été ouverte.
- de l'espace rétro-sternal, par deux drains de REDON à émergence sous-xyphoïdienne latérale.

(9) Fermeture de la sternotomie par fils de crin synthétique transsternaux, énergiquement et régulièrement serrés.

(10) Plan sous-cutané soigneux et surjet sur la peau.

TECHNIQUES EMPLOYEES

Elles sont évidemment fonction du type de sténose :

A/ - LE RETRECISSEMENT VALVULAIRE PUR

est justiciable de la commissurotomie simple, du moins dans les formes observées dans cette étude, c'est-à-dire : sans calcifications notables, ni remaniement inflammatoire important des valvules sigmoïdes.

Elle est pratiquée par section aux ciseaux fins, en suivant soigneusement la ligne de fusion valvulaire.

Trois problèmes se sont posés :

- 1 : le choix des commissures à recréer,
- 2 : l'étendue de la commissurotomie,
- 3 : l'attitude vis-à-vis d'un anneau valvulaire rétréci.

- (1) Quelles commissures recréer ?

- a - Dans les cas de bicuspidie vraie, la simple libération des deux valves orificielles ne se discute pas, réalisant une fente diamétrale, généralement antéro-postérieure (OBS. 5 - 8 - 9 - 14 et 16).
- b - Par contre, devant une tricuspédie potentielle (3ème commissure nettement tracée ou en majeure partie ébauchée)

- Il pouvait être tentant d'effectuer une triple commissurotomie, reconstituant un appareil tricuspide apparemment normal : ceci a été réalisé dans les observations 7 et 12.

Mais les valvules libérées sont en règle minces et fragiles ; il n'est pas rare qu'un certain degré de rétraction valvulaire coexiste avec la soudure commissurale. D'où le risque de cette correction trop anatomique : appareil trivalvulaire, incontinent, ou même capotage intraventriculaire "en drapeau", d'une des valvules libérées, réalisant une fuite diastolique post-opératoire souvent catactrophique.

- Aussi se contente-t-on actuellement d'une bicommissurotomie, réalisant un appareil valvulaire pseudo-bicuspidé.

Afin de séparer les deux valves coronariennes, cette libération a, autant que possible, intéressé la commissure antérieure et une des commissures postérieures (droite ou gauche, selon le cas) : OBS : 2 - 6 15 et 17).

- (2) Quelle doit être l'étendue de la commissurotomie ?

Si, dans les premiers cas (OBS. 2), par crainte d'un capotage valvulaire ou de lésion de l'anneau, l'incision n'atteignait pas l'anneau et était complétée par une dilatation par bougie calibrée (en fait, fort traumatisante ...),

La bicuspidisation systématique autorise une libération complète des commissures, c'est-à-dire jusqu'à l'anneau exclu. L'ouverture valvulaire par des écarteurs à paupières permet donc un bilan visuel et digital suffisant de la région sous-valvulaire.

- (3) Devant un anneau nettement rétréci, la commissurotomie doit-elle être complétée par un autre temps ?

Dans l'observation 8 (anneau rétréci, admettant juste le petit doigt, après commissurotomie "poussée au maximum"), l'abstention a été décidée. Cette attitude concorde avec celle de la plupart des auteurs (en particulier HAHN, 51).

Des tentatives d'incision-élargissement par patch de rétrécissement annulaire ont été réalisées dans des bourrelets à hauteur des insertions commissurales (KIRKLIN - 32), mais sans résultats probants ; il s'agit d'ailleurs de sténoses supra-valvulaires très basses, plutôt que de rétrécissement de l'anneau aortique proprement dit.

-:-:-

B/ - LE RETRECISSEMENT SUPRA-VALVULAIRE

L'unique cas de ce type (OBS. 11) (bourrelet circulaire à 1 cm. au-dessus des insertions commissurales) a été traité par incision verticale du bourrelet, sur toute sa hauteur et épaisseur, puis mise en place d'un "patch" de Teflon losangique (petit diamètre à hauteur du rétrécissement), reconstituant ainsi un calibre normal.

Cette technique est celle habituellement employée dans les rares cas rapportés dans la littérature (MAC GOON et KIRKLIN - 71 ; SENNING - STARR - 96 ; GORDON - 40 ; BAHNSON - 93).

Signalons la technique appliquée par HARA (50) sur un seul cas ; résection "stricte" + anastomose de l'anneau sténosant (identique à l'opération de CRAFOORD dans les coarctations classiques). Cette technique ne semble pas anodine (MORROW) par ses dangers de fuite aortique par agrandissement de l'anneau et de lésion des troncs coronaires (dont l'importance topographique exacte par rapport au bourrelet supra-valvulaire a été récemment soulignée par KIRKLIN). Notre observation en témoigne d'ailleurs.

-:-:-

C/ - Dans les 4 cas traités de DIAPHRAGME SOUS-VALVULAIRE

la technique n'a pas été identique.

- OBS. 3 : incision verticale franche en regard de la commissure postéro-gauche, puis dilatation au dilatateur de BROCK ("jusqu'à admettre l'index").

- OBS. 4 : résection complète du diaphragme, rétablissant un diamètre de 18 mm. - mais "petite plaie de la grande valve mitrale, réparée par un point". Il est intéressant de rapporter le protocole d'autopsie (décès par fibrinolyse) :

"La sténose a été chirurgicalement très bien ouverte, spécialement en deux points : gauche et droit ; mais, en arrière (au niveau de la grande valve), perforation grosse comme un pois, s'expliquant aisément lorsqu'on se rend compte de l'insertion commune de la valve mitrale avec le rétrécissement fibreux".

Ce dernier point, comme y insiste HAHN (51), nous paraît très important : nous avons vu au Chapitre "ANATOMIE PATHOLOGIQUE" les dégâts sévères que l'on peut causer aveuglement à la mitrale au-dessous de la valve coronaire gauche. Il en est de même pour le faisceau de conduction septal, en regard de la commissure postéro-droite.

- Aussi a-t-on tenu compte de ces données dans les deux cas suivants :

- OBS. 6 : excision partielle, aux ciseaux, de la moitié droite et sous commissurale antérieure de l'anneau, suivie de dilatation au dilatateur de BROCK. Il est à noter que la bicuspidisation de la sténose valvulaire associée a permis un jour suffisant pour réaliser sans difficulté cette résection localisée.

- OBS. 10 : incision, sous contrôle de la vue, du diaphragme sur 4 mm. en regard des commissures antérieure et postéro-gauche, sur 1 - 2 mm. au niveau de la commissure postéro-droite.

Le passage sous-valvulaire est alors de 11 mm. de diamètre (au lieu de 6 mm.).

On voit qu'une résection partielle, mais bien orientée, du diaphragme fibreux évite des dégâts mitraux ou septaux sévères, tout en assurant une correction diamétrale suffisante.

-:-:-:-

D/ - 2 cas de STENOSE MUSCULAIRE HYPERTROPHIQUE

ont été opérés sous C.E.C.

1/ - OBS. 1 (défilé fibro-musculaire, haut de 2 cm.)

- Dilatation jusqu'à diamètre de 25 mm. environ. Décès.

- Au protocole d'autopsie : "le dilatateur a disjoint la commissure antérieure pour se continuer par une déchirure verticale, non transfixiante, haute de 3 cm., sur la racine de l'Aorte. Au-dessous, prolongation antérieure du goulet d'étranglement sous-aortique, qui a doublé ainsi sa surface, mais au prix d'une section de la partie haute du septum et de la face antérieure justa-septale, juste au-dessous de l'insertion de la grande valve mitrale. L'orifice aortique, ainsi artificiellement prolongé sur la face antérieure du septum, n'est pas agrandi, mais réalise un trajet en chicane dont les deux lèvres n'ont aucune tendance à s'écarter".

- Donc, résultat techniquement mauvais, tant par les dégâts catastrophiques réalisés que par l'insuffisance de correction diamétrale.

2/ - OBS. 15 : Rétrécissement inférieur de la chambre de chasse ventriculaire (associé à une triade de Fallot).

Essai de correction :

- d'abord, au dilatateur : aucun effet ;

- puis, au bistouri : incision antérieure du septum, que l'on tente d'élargir au doigt ; pénétration dans le ventricule droit (fermeture par 4 points).

En définitive : abstention.

3/ - Ces deux cas - techniquement décevants - illustrent les difficultés thérapeutiques rencontrées dans les sténoses musculaires.

Depuis les ventriculo-myotomies sous-aortiques étendues de MORROW et BROCKENBROUGH (69), de nombreuses techniques ont été appliquées (ELLIS et KIRKLIN, 34 - GORDON, 40) avec des résultats dans l'ensemble décevants (mortalité opératoire élevée, résultats hémodynamiques peu convaincants).

- Cependant, des essais récents se proposent de résoudre les deux principales difficultés techniques :

- 1 - L'exposition de l'hypertrophie septale : l'abord trans-ventriculaire droit, transauriculaire gauche avec désinsertion transitoire de la grande valve mitrale, etc...
- 2 - L'importance à donner à la résection septale : résection lamellaire ou élective type "drill biopsie" (SWAN).

Mais le recul est encore insuffisant pour savoir si des progrès notables ont été réalisés dans le délicat traitement de ce type particulier de sténose.

--:--:--

E/ - MALFORMATIONS ASSOCIEES

- mise à part l'association de sténoses valvulaire et sous-valvulaire en diaphragme (OBS. 6) qui - nous l'avons vu - n'a pas présenté de difficultés techniques particulières,
- 3 cas traités présentaient des malformations cardio-vasculaires associées.
- OBS. 3 : coarctation modérée : seul le D.S.V. associé a été traité (décès per-opératoire).
- OBS. 4 : coarctation + CIA + CIV, associés à une sténose valvulaire serrée : cette dernière fut traitée isolément et en

premier temps. Nous verrons les complications post-opératoires occasionnées par les shunts intra-cardiaques au décours de la C.E.C.

- OBS. 15 : triade de Fallot + Sténose musculaire hypertrophique.

Le diagnostic de triade cyanogène ayant été seul retenu, une première intervention ne fut qu'exploratrice, objectivant une dilatation de l'Aorte ascendante et un thrill aortique modéré et différent de celui de la pulmonaire.

Le type de C.E.C. préparée (type Cooley) semblant insuffisant pour un assèchement des cavités gauches, l'abstention fut décidée.

La seconde intervention permet :

1. le traitement de la sténose valvulaire pulmonaire (valvulotomie en bicuspidé)

2. l'exploration de la région orificielle aortique : découverte d'une S.M.H. dont on a vu plus haut les essais décevants de traitement.

Ces deux dernières observations illustrent particulièrement la nécessité d'un bilan lésionnel pré-opératoire aussi exact que possible ; ceci aurait permis de décider d'une conduite tactique correcte dans :

- les temps successifs,
- les voies d'abord (coarctation)
- le type de C.E.C. utilisable (shunts intra-cardiaques).

-:-:-:-:-

EN RESUME :

Sur 17 sténoses aortiques explorées chirurgicalement :
on a pratiqué :

- 11 commissurotomies (dont 9 bicuspidisations)
 - 1 incision-élargissement par patch (bourrelet supra-valvulaire)
 - 1 incision simple + dilatation
 - 1 résection complète
 - 2 résections partielles
 - 1 dilatation
 - 1 essai de dilatation et d'incision (Sténose musculaire hypertrophique).
- | | |
|---|------------------|
| } | Diaphragmes |
| } | sous-valvulaires |

--:--:--:--:--

CIRCULATION EXTRA-CORPORELLE

Les 17 cas de sténose aortique congénitale étudiés ont tous été opérés sous C.E.C. ; ces nouvelles conditions de travail opératoire ont permis d'obtenir des résultats incontestablement bien supérieurs à ceux obtenus auparavant. Aussi la C.E.C. mérite-t-elle une étude particulière, bien que schématique.

Quatre points seront essentiellement envisagés :

- A/ La technique générale de la C.E.C. dans les S.A.C
- B/ Les problèmes particuliers de la réfrigération cardiaque.
- C/ Les problèmes de maintien de la circulation coronarienne.
- D/ Les accidents observés sous C.E.C.

- - - - -

A/ - TECHNIQUE GENERALE DE LA C.E.C.

L'assèchement des cavités gauches et de l'Aorte initiale avec arrêt cardiaque contrôlé, nécessite la mise en place d'un dispositif de coeur-poumon artificiel : dans nos observations, l'appareil employé est celui d'OUSTRIERES, AIGUEPERSE et GODEAU, avec enregistrement simultané de l'E.E.G. et des pressions veineuses et artérielles (ces dernières en scope).

1/. Montage per-opératoire :

Successivement :

- 1 - dénudation artérielle fémorale au pli de l'aîne.
- 2 - préparation des deux veines caves pour leur canulation.

Une fois l'appareil de C.E.C. réglé,

- 3 - héparinisation du sang de l'opéré (en règle, une seule injection I.V., à raison de 3 ou 4 mg/kg selon l'âge).
- 4 - Canulation de l'artère fémorale et montage de la ligne artérielle, avec purge soigneuse des bulles d'air.
- 5 - Double canulation veineuse cave grâce à deux canules de Kay introduites par l'oreillette droite. Le raccordement de ces deux lignes caves se fait en un Y placé juste avant le réservoir veineux.
- 6 - L'assèchement des cavités gauches et de l'Aorte initiale est réalisé :

- d'une part, par clampage suffisamment haut de l'Aorte ascendante ;
- d'autre part, par canulation gauche (auriculaire ou ventriculaire, cette dernière par sonde de MAC GOON).

Le sang du coeur gauche est ainsi récupéré dans le circuit général.

- 7 - Les deux lignes coronaires ne sont préparées que si l'indication d'une perfusion coronarienne semble certaine ou probable.

2/. Mise en route de la C.E.C.

Après calcul des saturations initiales en O₂ du sang artériel de l'opéré et du sang artérialisé de l'appareil,

- 1 - la parfaite perméabilité des V.C. étant vérifiée, la C.E.C. est mise en route, d'emblée au débit prévu (100 cm³/Kg/minute, en moyenne, avec variation selon l'âge). Les lacs caves sont alors serrés.

2 - Surveillance permanente :

a) des pressions artérielles et veineuses.

- . en règle, la pression artérielle s'abaisse nettement dans les 2 ou 3 premières minutes de C.E.C., pour remonter ensuite. Un chiffre de 50 mm. de Hg de pression moyenne doit être assuré pendant toute la durée de la perfusion.
- . Élevée à la mise en route, la pression veineuse s'abaisse lors des premières minutes à 10-16 cm. d'eau.

b) des saturations en O_2 artériel et veineux, ainsi que des $P\ CO_2$, pH, réserve alcaline et hématoците. La saturation veineuse doit être maintenue aux environs de 60% chiffre repère pour régler le débit de perfusion.

Donc, pression artérielle et saturation veineuse en O_2 sont les tests essentiels de contrôle du débit de la C.E.C.

3 - Dans nos 5 dernières observations, une dilution initiale du système d'amorçage de C.E.C. a été réalisée sur la base théorique de 1/3 de sérum glucosé isotonique pour 2/3 de sang frais. Les résultats très satisfaisants ainsi obtenus ont permis de réaliser une considérable économie de sang frais de donneur et, peut-être, une meilleure tolérance dans les suites de la C.E.C.

3/. Arrêt de la C.E.C.

1 - Avant de nouer les derniers points de l'aortotomie, purge soigneuse de l'air des cavités gauches et de l'Aorte initiale par la triple méthode simultanée : chasse pulmonaire énergique par l'anesthésiste + purge au sérum et à contre-courant par la canule gauche (apex soulevé) + déclampage aortique.

- 2 - Arrêt complet de la C.E.C. et, en cas de spoliation sanguine notable, compensation immédiate par la ligne artérielle.
- 3 - Décanulation des V.C., supérieure puis inférieure, avec fermeture des deux bourses de l'oreillette droite.
- 4 - Décanulation artérielle et suture de la fémorale aux points séparés. Une petite graffe de Dacron a dû être intercalée dans l'observation 13.
- 5 - Injection d'antihéparinique :
 - a - le sulfate de protamine a été utilisé dans les 7 premières observations (doses moyennes : 30 à 40 mg. à 1 % par litre de masse sanguine du sujet).
 - b - Dans les observations suivantes, emploi du Polybrène (dose double de celle de l'héparine injectée).
Bien qu'aucun accident n'ait été constaté dans nos observations, ce produit n'est plus employé et a été remplacé par la protamine en fin de série (OBS. 17).

4/. La durée de la C.E.C.

a été de 50 minutes en moyenne.

En fait, avec de grandes variations (de 30 à 120 minutes) selon le type de sténose et la technique employée.

-:-:-:-

B/ - PROBLEMES DE REFRIGERATION

Ils ont été abordés de façon variable dans notre série :

- 1/. La C.E.C. en normothermie a été utilisée dans 3 de nos observations (1 - 2 et 4), présentant des sténoses de types tous différents.

Les actes opératoires ayant été simples (dilatation,

commissurotomie, simple incision), la durée de C.E.C. n'a jamais dépassé 30 minutes. Malgré cela, la défibrillation cardiaque ne fut rapidement efficace que dans un cas (OBS. 2), alors que défibrillations multiples et reprises répétées de la C.E.C. ne purent réanimer les deux autres opérés.

Devant ces premiers résultats peu encourageants, afin d'augmenter la marge de sécurité opératoire, à la C.E.C. dut rapidement associée l'hypothermie, obtenue par échangeur thermique intercalé dans le circuit, selon les travaux de base de SEALY et Coll. (1958).

2/. La C.E.C. avec hypothermie profonde

fut d'abord utilisée dans 3 autres cas (OBS. 5 - 6 - 7) selon les méthodes appliquées dès 1959 par DUBOST et Collaborateurs (29).

- températures rectales entre 12° et 18°C,
- durée moyenne de C.E.C. portée à 50 minutes.
- Les arrêts cardiaques survinrent à partir de 25°C.
- Les arrêts de machine furent brefs (3 à 5 minutes), mais au besoin répétés.
- Démarrage cardiaque spontané vers 28°C, sans défibrillation nécessaire dans un cas (OBS. 5), avec 2 ou 3 chocs électriques dans les deux autres observations.

Si aucun incident notable et aucun trouble neurologique persistant post-opératoire ne furent notés, cette méthode ne semble cependant pas anodine. Des lésions encéphaliques, en particulier pallidales, sont possibles (travaux de BJÖRK et Collaborateurs) ; ces risques graves ne semblent pas être justifiés par les actes opératoires limités nécessaires dans les principaux types de sténose congénitale rencontrés.

3/. Aussi, dans les 11 observations suivantes, la méthode élective est la C.E.C. avec hypothermie modérée.

Grâce à l'échangeur thermique, la température rectale est rapidement abaissée à 30°.

Une réfrigération locale est systématiquement associée : le coeur est recouvert de glace broyée, selon la méthode d'HUFNAGEL. De plus, dans 2 cas (OBS. 12 et 17) une perfusion locale intra-cavitaire avec une solution de RINGER glacée (+ 4°C) a été adjointe avec Aorte clampée.

Cette réfrigération locale est, en règle, suffisante pendant 60 minutes ; au-delà, elle est renouvelée pendant 1 ou 2 minutes tous les 1/4 d'heure.

La durée moyenne de C.E.C. selon cette méthode a été de 70 minutes.

Lorsque le réchauffement atteint 35°C, la défibrillation peut être obtenue :

- . si dans un seul cas (OBS. 3), elle n'a jamais pu être efficace (cardiomégalie avec myocarde très altéré),
- . dans les 10 autres observations, le coeur fut efficace après 1 ou 2 chocs électriques, sauf dans 2 cas (OBS. 10 et 11) où 4 défibrillations électriques et une perfusion de Levophed furent nécessaires pour obtenir un rythme sinusal et efficace.

EN CONCLUSION :

La C.E.C. avec hypothermie modérée et réfrigération locale semble être la méthode de choix pour la chirurgie de la sténose aortique congénitale non remaniée, observée dans notre série.

-:-:-:-

C/ - PROBLEME DU MAINTIEN DE LA CIRCULATION CORONARIENNE PENDANT LA

C.E.C.

Dès 1955, BROCK préconisa la perfusion des coronaires par du sang oxygéné pour prévenir la fibrillation ventriculaire.

Présentant un tissu myocardique habituellement altéré et soumis à un arrêt circulatoire prolongé, les sténoses aortiques semblent être une indication de choix ; aussi, dès 1958, KAY (56) met au point la perfusion des coronaires dans les interventions sur l'orifice aortique.

La perfusion des coronaires a été pratiquée, où du moins tentée, dans 6 de nos observations traitées sous C.E.C. avec hypothermie modérée.

1/. Le matériel utilisé est constitué par deux lignes coronariennes séparées (droite et gauche), à alimentation distincte et aboutissant chacune à une canule coronarienne :

- canules métalliques de KAY,
- ou petites sondes plastiques de MAC GOON (qui semblent plus aisées à placer et fixer, moins encombrantes et moins traumatisantes).

La perfusion est alimentée par du sang frais, dilué au 1/3 par du sérum glucosé isotonique et maintenu aux environs de + 10°C. Le sang coronarien est récupéré par une canule placée dans l'oreillette droite et retourné par le circuit veineux à la machine.

2/. La canulation des orifices coronariens est loin d'être toujours facile :

- a - Totalement infructueuse dans deux cas (OBS. 12 et 15), où les ostia étaient imperméables aux petites sondes de MAC GOON.

b - partielle dans 2 autres cas :

- . OBS.11 (sténose supra-valvulaire) : l'orifice antéro-droit, situé au-dessus du bourrelet, est incathérisable.

- . de même pour l'orifice droit (OBS. 13) : étroitesse d'ailleurs retrouvée sur l'angiocardiographie.

c - Perfusion double possible dans les observations 14 et 17.

- . La durée de la perfusion est variable, de même que son volume (entre 125 et 250 cc.).

3/. Deux points sont à poser :

a - Peut-on se contenter d'une perfusion de la coronaire gauche ? Peut-être, mais il faut se rappeler que la distribution coronarienne est variable dans ses territoires d'irrigation et la double canulation doit toujours être tentée.

b - Quelles sont les indications de la perfusion des coronaires dans les S.A.C. ?

- Théoriquement, tout arrêt circulatoire prolongé justifie le maintien de l'irrigation myocardique.

- En fait, il semble qu'on puisse les limiter :

- * aux sujets à myocarde particulièrement altéré (angor d'effort, signes électriques suspects d'ischémie myocardique), telles les observations 13 et 17.

- ** aux lésions exigeant une réparation longue et parfois complexe :

- . sténoses musculaires hypertrophiques (OBS. 15)
- . sténoses supra-valvulaires (OBS. 11)
- . sténoses orificielles calcifiées ou - plus généralement - pouvant poser des problèmes de remplacement (partiel ou total) de l'appareil valvulaire.

C'est dire tout l'intérêt de ce problème particulier de chirurgie aortique.

-:-:-:-

D/ - ACCIDENTS DE LA C.E.C.

Bien qu'il ne soit pas toujours aisé de les rapporter à la méthode de C.E.C. proprement dits, certaines complications, parfois sévères, ont été notées.

- (1) Incoagulabilité prolongée en fin d'intervention survenant malgré l'injection d'antihéparinique aux doses habituelles et dans un délai suffisant.

Dans 2 cas (OBS. 11 et 16), hémorragie profuse et persistante, qui ne semble céder qu'après répétition des doses de Polybrène.

Un cas de fibrinomyse aiguë irréversible (OBS. 4), malgré un traitement d'urgence polymédicamenteux (qui sera analysé plus loin).

Doit-on invoquer une sensibilité particulière de ces sujets à l'héparine ? ou; plus vraisemblablement, une activation des substances fibrinolytiques liée à la quantité ou à la qualité du sang perfusé ?

- (2) Embolie gazeuse : OBS. 14 (sténose orificielle + CIA + CIV) :

La canule placée dans l'oreillette droite, pour récupérer la circulation coronaire, a aspiré une grande quantité d'air (double shunt transeptal).

Les caractéristiques cliniques et l'évolution de cet accident seront analysées dans les résultats.

Mais ces complications - évitables, du moins dans le dernier cas, ne sauraient diminuer la valeur des méthodes de

C.E.C. utilisées avec succès dans la cure des S.A.C.

EN RESUME :

Sur 17 cas traités sous C.E.C., on note :

- 3 C.E.C. en normothermie (2 décès)
- 3 C.E.C. en hypothermie profonde,
- 11 C.E.C. en hypothermie modérée avec réfrigération locale (1 décès), dont 6 cas de perfusion coronarienne. Il faut souligner que les indications du maintien de l'irrigation myocardique semblent restreintes dans les cas étudiés, où elle a été appliquée d'une manière plus systématique que sélective.

-:-:-:-:-

R E S U L T A T S

Sur 17 S.A.C. traitées sous C.E.C., on a à déplorer 3 décès soit (17 %).

Ces DECES sont tous trois per-opératoires, en fin d'intervention.

- OBS. 1 : fillette de 11 ans. Sténose musculaire serrée de la chambre de chasse, avec signes radiologiques et électriques de surcharge ventriculaire gauche importante et gradient de 96 mm.

Sous C.E.C. à 35°5, après essai de dilatation du défilé fibro-musculaire sous valvulaire, défibrillation aisée après 32 minutes d'arrêt cardiaque.

Mais inondation bronchique oedémateuse, avec collapsus et cyanose à chaque tentative d'arrêt de la C.E.C. (à la 32 ème minute + 6 + 41 + 54 + 22 minutes). Cinq minutes après le dernier arrêt, le coeur est efficace et la saturation artérielle en O₂ est de 70 % dans l'Aorte, moins de 50 % dans la radiale. Mais, nouvel arrêt cardiaque avec mydriase et souffrance cérébrale à l'E.E.G. : après dix minutes de massage, la défibrillation est définitivement inefficace. (Notons que la coagulation est redevenue normale après injection de protamine).

Vérification : sérosité sanglante inondant les poumons. Coeur droit normal. V.G. très hypertrophié. Dilacération chirurgicale de la partie haute du septum et de la face ventriculaire antérieure juxta-septale.

- OBS. 3 : Homme de 21 ans. Sténose sous-valvulaire en diaphragme. Sévère décompensation clinique; radiologique et électrique

(surcharge globale systolo-diastolique très importante) avec gradient 210 mm.

Sous C.E.C. avec hypothermie modérée (31°), sans perfusion des coronaires, incision localisée et dilatation du diaphragme. Réchauffement rapide à 35°, mais les défibrillations successives demeurent vaines. On tente un arrêt cardiaque (clampage aortique + prostigmine), puis un redémarrage à gros débit (sérum glucosé hypertonique intra-cardiaque + Levophed). Défibrillation inefficace, de même avec injection de potassium. Arrêt de la C.E.C. à la 60 ème minute.

Vérification : dilatation et hypertrophie globale du coeur, à prédominance gauche. Pas de lésion apparente du septum et de la grande valve mitrale ; correction chirurgicale paraissant correcte (index passant à frottement dur).

- OBS. 4 : Femme de 28 ans. Sténose sous-valvulaire en diaphragme, avec forte surcharge électrique systolique gauche et gradient : 120 mm.

Sous C.E.C. avec normothermie, résection complète du diaphragme avec plaie de la grande valve mitrale (immédiatement réparée). Après défibrillation (56 ème minute), collapsus récupéré après reprise de 3 minutes de C.E.C.

Malgré des sutures satisfaisantes, s'installe un grand syndrome hémorragique, très rapidement rapporté à une fibrinolyse aiguë. Traitement : sang frais + Levophed I.V. + fibrinogène directement dans la V.C.S. + antienzyme INIPROL. On y adjoint adrénaline et calcium intra-cardiaques. Mais l'hémorragie se poursuit et le coeur perd rapidement son efficacité.

Vérification : diaphragme bien ouvert, mais persistance de la perforation de la grande valve.

Etude de l'hémostase (Centre National de Transfusion Sanguine Dr. DORMONT) : "fibrinolyse aiguë par afibrinémie totale. Après le traitement d'urgence, on note un taux assez élevé de fibrinogène, mais effondrement de l'accéléline et des autres activateurs - à la fin des prélèvements, hypocalcémie importante".

EN RESUME :

Ces trois décès per-opératoires peuvent être rapportés :

- 1/ à une déchirure grave du septum (OBS. 1)
- 2/ à une défaillance irréversible sur décompensation cardiaque pré-opératoire sévère (OBS. 3)
- 3/ à une fibrinolyse aiguë, vérifiée biologiquement (OBS. 4).

Il est intéressant de noter que chaque décès relève d'un facteur différent (erreur technique, indication d'opérabilité discutable, accident de C.E.C.).

D'autre part, il semble juste de rappeler que ces trois décès sont survenus en tout début de série et que, depuis Mars 1960, alors que 13 interventions ont été pratiquées, aucun autre décès n'est survenu.

-:-:-:-:-

SOINS POST-OPERATOIRES

=====

La surveillance post-opératoire est assurée en permanence par un médecin et une infirmière, dans les premières 24 heures, au minimum. Dans la chambre de l'opéré, un électroscope fonctionne en permanence.

Cette surveillance porte simultanément sur :

(1) Les pertes sanguines :

- au retour de la salle d'opérations, les pertes per-opératoires ont été calculées, et, normalement, compensées.
- L'hémorragie post-opératoire est suivie sur :
 - . le niveau des bouches de drainage rétro-sternal et thoracique, dont la parfaite perméabilité des drains est fréquemment vérifiée.
 - . Pouls et T.A. pris tous les 1/4 d'heure et portés sur des courbes.
 - . Les clichés thoraciques au lit : le premier dans les 4 premières heures, les suivants toutes les 12 heures, pendant 2 ou 3 jours (contrôle après ablation des drains).

(2) L'appareil respiratoire :

- surveillance clinique et radiographique du parenchyme et de sa parfaite réexpansion à la paroi.
- contre la bronchorrhée post-opératoire : outre la toux "dirigée", oxygénation humide, aérosols d'antibiotiques, de théophylline et, au besoin, de corticoïdes et fibrinolytiques,

sont habituellement employés.

(3) L'appareil cardio-vasculaire :

- Surveillance clinique, radiographique et électrique.
- Un traitement digitalique est systématiquement institué (cures de 1/2 mg. chez l'enfant; 1 mg. chez l'adulte).
- Les casopresseurs de type adrénalinique ne sont employés qu'en cas de nécessité absolue.

(4) La température :

- qui ne doit pas excéder la poussée habituelle et modérée des premières 24 heures.
- Toute élévation notable et persistante indique une réfrigération par vessie de glace et acide acétylcalcylique. Des hémocultures, au besoin quotidiennes, seront alors systématiquement pratiquées.
- Les antibiotiques courants font d'ailleurs partie des prescriptions habituelles des opérés du thorax pendant les premiers jours.

(5) L'équilibre électrolytique :

- dont les variations sont en règle peu importantes.

Cependant, peuvent se poser des problèmes :

- de régime à restriction hydrique (surtout si corticoïdes nécessaires),
- de lutter contre la tendance à l'acidose métabolique habituellement observée en fin de C.E.C. (perfusions de sérum bicarbonaté.

P CO₂, RA et Ph sanguin sont constamment surveillés pendant au moins les premières 24 heures.

- (6) Dès que le drainage thoracique est supprimé (en règle, au bout de 76 heures, avec cliché de contrôle), les opérés, levés si possible rapidement, sont confiés aux kinésithérapeutes respiratoires.

-:-:-:-:-

S U I T E S O P É R A T O I R E S

Variables chez les 14 opérés revenus de salle d'opération.

A/ - Les suites opératoires furent très simples dans 2 cas (OBS. 5 et 8) :

- pertes sanguines modérées, avec réparation rapide de l'anémie.
- poussées thermiques (38°) et tachycardique modérées, revenant à la normale en 3 - 4 jours.

B/ - Des incidents ou complications post-opératoires - de gravité très variable - furent observés chez les 12 autres opérés :

(1) une tachycardie persistante, avec galop endo-apexien intermittent, dans 2 observations (7 et 17) :

- sans persistance de l'hémorragie ni de l'anémie,
- sans fièvre d'accompagnement,
- sans troubles du rythme ou de la conduction sur les tracés électriques,
- ne s'amendant pas nettement ni rapidement par la digitale (cures de $\frac{1}{2}$ mg. chez l'enfant, 1 mg. chez l'adulte),
- persistant pendant 10 à 15 jours.

Par rapprochement avec la tachycardie persistance fréquemment observée dans les suites opératoires des coarctations aortiques, on peut attribuer cet incident à une adaptation progressive aux nouvelles conditions hémodynamiques, sans qu'il y ait défaillance myocardique véritable.

- (2) Un syndrome fébrile douloureux, dit "d'ouverture du péricarde" fut observé dans 4 cas (OBS. 11 - 12 - 13 et 16)

- fièvre variable d'un jour à l'autre, persistant une dizaine de jours (parfois 2 semaines).

Les hémocultures, répétées tous les deux jours, restent négatives (sauf dans l'observation 13 : 5ème hémoculture positive, avec staphylocoque pathogène, en fin de poussée thermique).

Le traitement est effectué en deux temps :

- . d'abord, intensification de l'action antibiotique (augmentation des doses de Pénicilline-Streptomycine, adjonction de Flabelline).
- . Puis, devant la négativité persistante des hémocultures, association de corticoïdes (1 mg/kg sur 10 jours, à doses dégressives + A.C.T.H. en fin de série).

La température est revenue à la normale vers le 15ème jour en moyenne, de même qu'un frottement péricardique tenace (OBS. 13).

- (3) Un syndrome anémique persistant a été noté dans 5 observations (6 - 9 - 10 - 11 et 12).

Malgré une compensation correcte et rapide des pertes sanguines post-opératoires,

le chiffre des Globules Rouges reste inférieur à : 4.000.000 (jusqu'à 2.600.000 dans l'observation 6) pendant 3 à 4 semaines.

Lente réparation sous transfusions de sang + vitamine B 12 + fer.

On note l'absence de signes cliniques d'hémolyse (à partir du 3ème jour), un taux de plaquettes toujours dans les limites de la normale ; le test de Coombs a été normal (OBS. 9).

Ce syndrome, d'étiologie exacte mal définie, est parfois observé dans les suites de C.E.C. ; mais, nous semble-t-il,

avec une fréquence particulière dans les suites d'intervention sur S.A.C.

- (4) Des signes de défaillance cardio-vasculaire importante ont été alarmants dans 4 cas (OBS. 2 - 6 - 10 et 15).

Encore faut-il distinguer :

- a - une tendance au collapsus persistant pendant 48 heures, avec hématomèses répétées (OBS. 10). Il a cédé sous transfusions sanguines + analeptiques + aspiration gastrique. Non exceptionnels dans les suites des cardiopathies traitées sous C.E.C., ces saignements digestifs n'ont pas encore trouvé d'explication nette.
- b - une asystolie aiguë à prédominance droite (collapsus + polypnée avec cyanose + surcharge radiologique et électrique du coeur droit), cédant entre 2 - 3 jours (digitoline + diurile + mercaptomérine) (OBS. 2).
- c - Un syndrome de tamponnade par épanchement péricardique tardif (3ème semaine post-opératoire) (collapsus + cyanose + ascite avec purpura) ; il est objectivé par un élargissement médiastinal manifeste sur les clichés et une aggravation de l'hépatomégalie et de la turgescence jugulaire pré-opératoire (triade de Fallot associée, OBS. 15).

Une réintervention décompressive est discutée lors du paroxysme de ce syndrome, mais l'augmentation des doses de corticoïdes (10 mg., associés à la Flabelline) permet de passer le cap inquiétant et l'épanchement semble s'être résorbé en cours de 5ème semaine.

- d - Dans l'observation 6, après 3 premiers jours de défaillance cardiaque importante (galop, hypotension, hépatomégalie) émerge un grand syndrome clinique d'insuffisance aortique périphérique (danse des artères, pouls capillaire net ; T.A. : 17 - 6) :

- à l'auscultation, souffle diastolique peu intense (1/6), à maximum au 3ème E.I.D.
- E.C.G. : allongement progressif de P R (de 12 à 17/100) = bloc auriculo-ventriculaire incomplet avec surcharge ventriculaire bilatérale.
- une anémie importante (2.600.000) et persistante est notée, sans hémorragie patente.

Mais, à partir du 10ème jour, parallèlement à la réparation progressive de l'anémie, les signes périphériques de fuite aortique régressant (T.A. = 13/7 au 10ème jour), avec disparition du galop. Seul persiste, au 30ème jour, un souffle diastolique doux (2/6) irradiant vers les vaisseaux du cou.

S'agit-il :

- d'une insuffisance aortique organique (une réintervention pour réfection commissurale a même été envisagée) ?
- d'une traduction hémodynamique du syndrome anémique important ?

Malheureusement, le malade n'a pu être retrouvé en contrôle tardif (3 ans de recul), qui aurait permis de juger de la persistance d'une fuite aortique.

(5) Dans l'observation 14, déficit neurologique sévère, qui semble lié à une embolie gazeuse, en cours d'intervention (fuite d'air dans les circuits de C.E.C. par les shunts intra-cardiaques associés).

A la remontée de salle d'opération, coma profond avec hémiplégie gauche certaine.

Le lendemain, le coma devient vigile, permettant un bilan plus complet : hémiplégie gauche + monoplégie supérieure droite + anarthrie).

Surveillance régulière avec E.E.G. répétés. Réanimation hydroélectrolytique et prévention des escarres. Pas d'assistance respiratoire nécessaire grâce à une rééducation patiente et bien menée ; actuellement (2 mois après l'intervention), ce jeune malade a récupéré d'une façon satisfaisante ses fonctions psychiques et motrices (sauf, au niveau des extenseurs de la main et des doigts où une parésie avec atrophie persiste encore).

EN RESUME :

Sur 14 opérés revenus de salle d'opération :

. si les suites opératoires ont été très simples dans 2 cas,

. on a relevé :

- des tachycardies persistantes : 2 cas.
- des syndromes d'ouverture du péricarde : 4 cas.
- des anémies persistantes : 5 cas.
- des défaillances cardio-vasculaires variées : 3 cas.
- une embolie gazeuse : 1 cas.

C'est dire l'importance d'une surveillance post-opératoire stricte des opérés de S.A.C. sous C.E.C.

-:-:-:-:-

R E S U L T A T S A L A S O R T I E

Au 30ème jour, en moyenne, les 14 opérés ont été dirigés vers leurs Services de Cardiologie d'origine. Cette période de surveillance post-opératoire a été sensiblement allongée par rapport aux premières observations (deux semaines) : la possibilité de complications secondaires et les modifications de certains signes d'auscultation en sont la justification.

Un triple bilan (clinique, radiographique et électrique) est systématiquement effectué à la sortie.

(1) BILAN CLINIQUE

- a - Les signes fonctionnels ont été identiques ou légèrement améliorés (OBS. 2 et 8).
- b - Le souffle systolique est :
 - . inchangé dans ses caractères dans 4 cas,
 - . légèrement moins intense dans 7 cas,
 - . nettement diminué dans l'observation 16 (2/6 contre 5/6).
- c - B 2 au foyer aortique - en règle inchangé.
- d - Disparition du galop post-opératoire précoce, sauf dans un cas (OBS. 2).
- e - Un souffle diastolique, particulièrement recherché,
 - . est inexistant dans 12 cas,
 - . a nettement été perçu dans 2 observations :
OBS. 6 (2/6 avec T.A. = 13/7) et OBS. 7 (1/6 avec T.A. = 12/8),

(2) BILAN RADIOLOGIQUE

Volumes global et ventriculaire gauche : inchangés dans 12 cas.

Nette diminution des ombres vasculaires pulmonaires et des cavités droites, dans l'observation 2.

Par contre, augmentation modérée des volumes global et ventriculaire gauche dans l'observation 6 (fuite aortique probable).

(3) BILAN ELECTRIQUE

L'axe Q R S est pratiquement toujours identique à celui pré-opératoire (TABLEAU 1 B).

L'indice de Sokolow garde des valeurs voisines, sauf dans 3 observations (2 - 12 et 16) où il est nettement diminué.

Par contre, les modifications de S T et T en précordiales gauches sont en pratique ininterprétables par suite des troubles de repolarisation épicaudiques persistants.

EN RESUME :

A la sortie (30ème jour, en moyenne) :

Les 14 opérés n'avaient pas présenté d'amélioration spectaculaire. Notons cependant :

- une indiscutable amélioration stétacoustique (OBS. 16),
- l'apparition de deux souffles diastoliques nets (OBS. 6 et 7),
- l'amélioration de la surcharge droite et pulmonaire dans l'observation 2,
- une légère diminution de la surcharge ventriculaire gauche électrique dans 4 cas (OBS. 5 - 12 - 13 et 16).

On voit qu'il est encore difficile à ce stade d'émettre une opinion valable sur les résultats des interventions pratiquées.

RESULTS ELOIGNES

=====

Devant les modifications post-opératoires précoces en règle peu explicites, les résultats éloignés ne prennent que plus de valeur.

Sur les 14 opérés étant sortis du Service, nous n'avons convoqué récemment que ceux présentant un recul de 6 mois et au-dessus : soit 7 cas (OBS. 2 - 5 - 6 - 7 - 8 - 9 - 10). Un seul (OBS. 6) n'a pu être contacté (Français d'Algérie). Restent 6 opérés revus avec des reculs post-opératoires allant de 6 mois (OBS. 10) à 3 ans et 3 mois (OBS. 2), soit une moyenne de 20 mois.

Ce bilan a été triple : clinique, radiographique et électrique.

(1) RESULTATS CLINIQUES

=====

a - L'amélioration fonctionnelle est constante, indiscutable et même parfois spectaculaire chez tous les opérés revus :

- pas d'essoufflement (montée de 4 - 5 étages, jeux violents),
- aucune douleur thoracique ni éblouissement à l'effort, ni syncope,
- pas de retard scolaire ou professionnel.

Notons cependant :

- OBS. 2 : toux persistante quinteuse (mais, coqueluche récente) avec léger retard scolaire.
- OBS. 10 : épistaxis récidivantes récentes.

b - Le souffle systolique aortique n'a disparu dans aucun cas.

- stationnaire dans l'observation 2.

- nettement moins intense dans les 5 autres cas (3 ou 4/6 au lieu de 6/6), mais, peu de modification depuis le bilan de sortie (sauf, peut-être, dans l'observation 10).

c - Le 2ème bruit au foyer aortique

- reste identique dans 3 observations (5 - 8 et 9).
- a réapparu dans les 3 autres cas.

d - Un souffle diastolique

- inexistant dans 4 cas,
- persiste, avec nette accentuation, dans l'observation 7 (3/6 contre 1/6). La T.A. est de 12/8.
- apparaît, avec forte intensité (3/6) dans l'observation 8 (T.A. = 13/6).

- e - le bruit de galop constaté à la sortie a disparu dans l'observation 2.

(2) RESULTATS RADIOLOGIQUES

=====

- a - le volume cardiaque global, ainsi que l'ombre ventriculaire gauche (AIG + OAG)
 - restent pratiquement inchangés dans 4 cas,
 - ont légèrement diminué (VI contre V2, V2 contre V3) dans les observations 2 et 7.
- b - Par contre, le volume des cavités droites et les ombres vasculaires pulmonaires sont revenus dans les limites de la normale (OBS. 2).

(3) RESULTATS ELECTRIQUES

=====

par rapport aux signes pré-opératoires :

- a - l'axe Q R S est :

- inchangé dans les observations 9 et 10,

- légèrement moins à gauche dans les observations 5 et 8,
- nettement amélioré ($+ 40^{\circ}$ au lieu de $+ 10^{\circ}$) dans l'observation 3 ($+ 30^{\circ}$ au lieu de $+ 60^{\circ}$) (traduisant en partie la diminution de la S.V.D.).

b - L'indice de Sokolow est :

- pratiquement identique dans 4 observations.
- nettement amélioré dans l'observation 2 et surtout l'observation 8 (42 contre 62).

c - La réapparition de positivité de l'onde T dans les précordiales gauches est notée dans l'observation 2. Disparition de l'aspect de T ischémique dans l'observation 5. Aucune amélioration notable de ST et T dans les 4 autres cas.

Donc, - nette amélioration des S.V.G. et surtout S.V.D. dans l'observation 2 (recul de 3 ans et 3 mois).

- légère diminution de la S.V.G. dans l'observation 8 (1 an + 3 mois),

- modifications nulle ou insignifiantes dans les 4 autres cas. Il faut cependant noter que 2 de ces derniers ont un recul inférieur à 12 mois. Or, l'étude des longues séries post-opératoires (ELLIS et KIRKLIN, 33 - LFES, 58) confirme que les améliorations électriques ne sont notables qu'après une période de 1 an et plus.

(4) Nous nous proposons de reconvoquer ces 6 opérés afin d'effectuer un bilan hémodynamique par cathétérisme.

EN RESUME : (tableau III)

6 opérés, ayant 6 mois et plus de recul, ont été revus.

L'amélioration fonctionnelle a été rapide et persistante dans tous les cas.

La symptomatologie d'auscultation s'est peu ou pas modifiée depuis le bilan de sortie.

Peu ou pas d'amélioration de la silhouette cardiaque radiologique.

Par contre, sauf dans l'observation 5, la régression des signes de surcharge électrique est nette à partir de un an de recul.

Toutes ces constatations éloignées concordent dans l'ensemble avec celles relevées par la plupart des auteurs (ELLIS et KIRKLIN, BAHNSON, MAC GOON, ...).

- Un point important reste à préciser :
- Dans 2 observations (7 et 8), on constate l'apparition
- ou la persistance depuis le bilan de sortie - d'un souffle diastolique manifeste avec légère augmentation de la différentielle de T.A., mais sans autres signes nets d'Insuffisance aortique périphérique. Or, on ne note d'augmentation ni du volume cardiaque, ni de la surcharge ventriculaire électrique.

Cette insuffisance aortique latente, et très probablement organique, peut-elle être attribuée à une cure trop poussée de la sténose valvulaire ? En effet, on relève :

- une "tricuspidisation", dans l'observation 7,
- une bicuspidisation "poussée au maximum" sur un anneau manifestement étroit, dans l'observation 8.

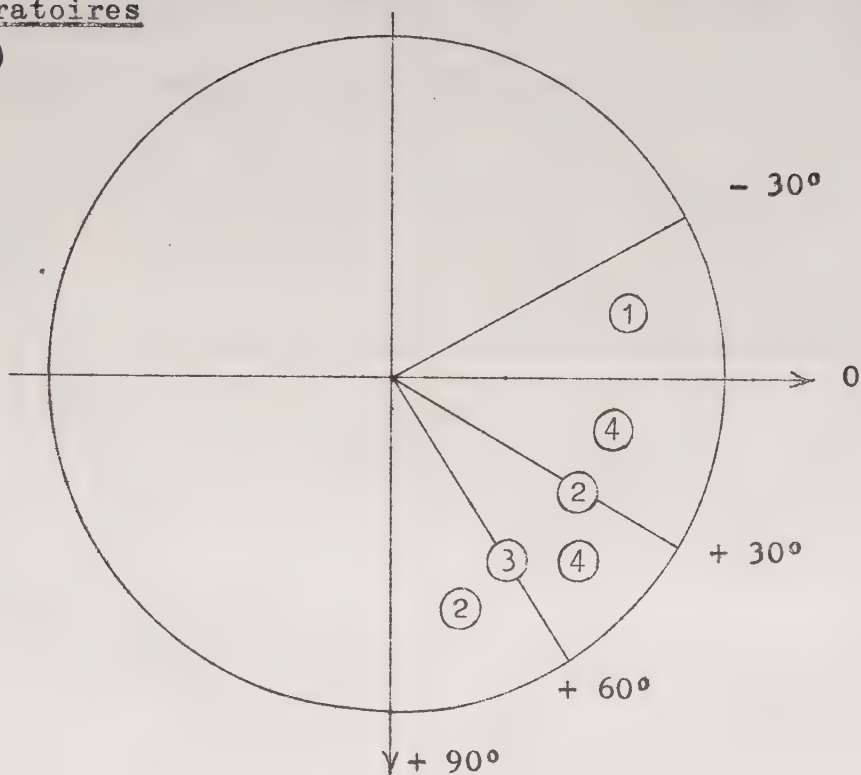
Ces notions ont été prises en considération dans la conduite des commissurotomies ultérieure.

Etant donné le jeune âge (13 et 14 ans) des deux sujets encore en pleine phase de croissance, il est difficile de prévoir quelle sera l'évolution aggravative, ou non, de cette fuite aortique.

T A B L E A U I

AXES Q R S

A - Pré-opérateurs (16 cas)



B - A la sortie (30ème jour en moyenne) (13 cas)

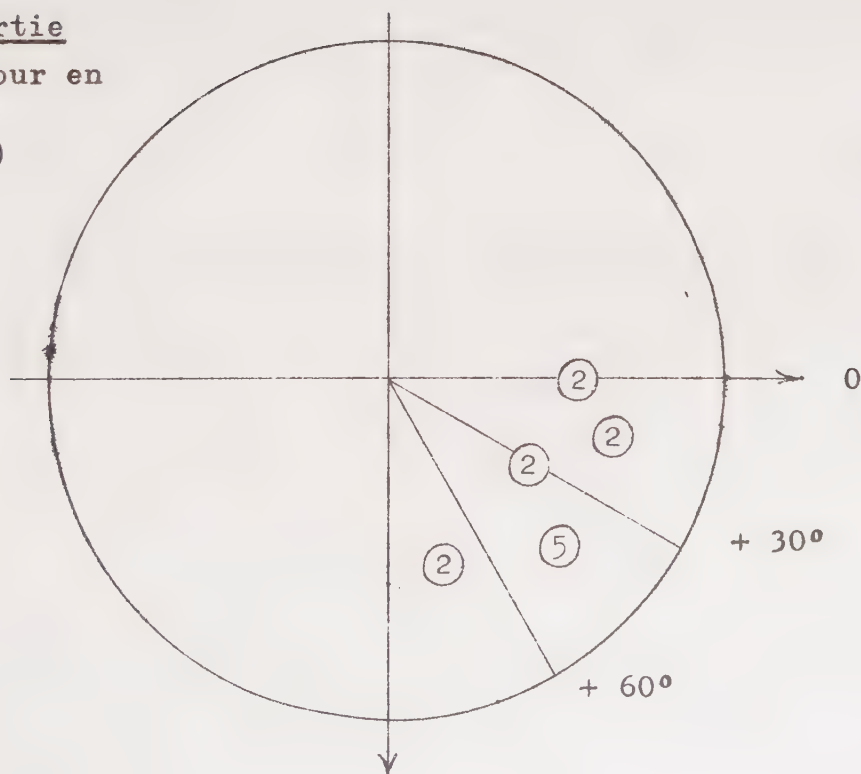


TABLEAU II - PIEZOMETRIE PRE- ET PER-OPERATOIRE

Pressions en mm de Hg - pr. systol./pr. diastol. (pr. moyenne)

OBS.	O . D .	V.D.X.	A . P .	C . P .	O . G	V . G .	Aorte	Artères périphé	Gr.	Fin d'intervent.	
										V.G.	Aorte Gr.
1			42/25(30)	28/20 (25)		190/4	94/70 (86)		96		
2	12/6 (8)	54/10	54/32	38/27		125/20	85/55		40	65	55 10
3	15/7(12)	50/12	50/32(42)	40/32 (36)	33/18 (27)	320/28		110/90	210		
4	3/0 (1)	22/6	22/12		18/7 (12)	240/13		120/75	120		
5			- non pratiqué		-						
6						190/8	100/60 (75)		90	120/0	120/60 0
7	8/3 (5)	45/5	35/23(25)	(14)	20/10 (14)	240/0	90/60		150		
8	5/1 (2)	HT=35/5 BS=45/2	25/13(17)	10/7 (8)	11/2 (7)	290/6		160/90	130		
9	8/3 (5)	27/3	27/16(23)	29/11 (16)		180/0	140/10		40		
10						220/15					
11					31/11 (17)	215/20		105/60	110	120/10	100/55 10
12					15/2	260/5					
13	10/7 (7)	23/4	21/10(16)	16/10 (13)	20/12	240/3	90/70		150		
14	11/5 (6)	35/5	36/15(19)		20/9 (14)	210/8	130/85	120/85	80		
15	14/8	108/11			14/8	150(per)	90(per)		60(per)		
16						220/0	110/75	125/75	110		
17	11/6 (8)	30/5	32/15(20)	17/12 (14)	25/12 (15)	240/16	90/60		150	85/2	85/50 0

T A B L E A U I I I

- RESULTATS ELOIGNES (recul de plus de 6 mois)

OBS.	2	5	7	8	9	10
Type	Valv.	Valv.	Valv.	Valv.	Valv.	D.S.V.
Gradient pré-opér.	40	?	150	130	40	110
Recul	3ans+3m.	2 ans+2 m.	1 an+8 m.	1 an+3 m.	7 mois	6 mois
Fonction.	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal	Normal
Stéth.	Inchangé	Lég.amél.	SD ++	SD ++	Lég.amél.	Lég.amél
R.X.	Nette améliorat.	Inchangé	Légère améliorat	Inchangé	Inchangé	Inchangé
S.V.G.	Nette di- minution	Inchangé	Légère diminut.	Légère diminut.	Inchangé	Inchangé

- Par rapport au bilan pré-opératoire -

RESUME DES OBSERVATIONS

OBSERVATION 1 - ORI ... Monique 11 ans.

Découverte à 18 mois (souffle)

Dyspnée d'effort modérée depuis l'âge de 6 ans.

Frémissement + S.S. (5/6) + S.D. très faible + B 2 aboli au foyer aortique.

R.X. = V 1. Aorte ascendante visible, gros V.G. et légère saillie des cavités droites, en O.A.G. Pas de calcification.

E.C.G. = ÂQRS : + 40°. S A G + S V G systolo-diastolique - Sokolow = 69.

Piézo. : V.G. = 190/4, Aorte = 94/74 ; G : 96.

Interv. (22/10/59) (Pr. J. MATHEY) :

C.E.C. : en normothermie.

Appareil valvulaire normal : Défilé fibro-musculaire sous-valvulaire. Dilatation à 25 mm. environ.

Défibrillation aisée, mais collapsus avec inondation bronchique à chaque arrêt de la C.E.C. - 4 reprises (120 minutes au total). Souffrance cérébrale à E.E.G. + mydriase. Défibrillation inefficace. Décès.

Vérification : Sténose sous-valvulaire par hypertrophie musculaire du septum interventriculaire. Déchirure opératoire de la partie haute du septum et de la face antérieure juxta-septale du V.G.

OBSERVATION 2 - MAR ... Daniel 8 ans.

Découverte à 22 mois (souffle

Dyspnée d'effort très marquée depuis l'âge de 2 ans, palpitations.

Frémissement et S.S. (4/6). B 2 perçu au foyer aortique.

R.X. : V.3. Nette saillie Aorte ascendante + très gros V.G. + forte saillie des cavités droites. Surcharge vasculaire pulmonaire marquée avec diminution nette de la transparence du parenchyme. Pas de calcification.

E.C.G. : $\hat{A}QRS$: + 60°. Surcharge biventriculaire systolique, à prédominance gauche.

Angio. : large V.G., Aorte de forme et de calibre normaux.

Ralentissement circulatoire des vaisseaux pulmonaires avec réduction de leur calibre distal.

Piézo. : droit : O.D. : 12/6/8, V.D. : 54/10, A.P. = 54/32, C.P. = 38/27.

gauche : V.G. = 125/20, Aorte : 85/55, G = 40.

Interv. (18/11/59) (Pr. J. MATHEY)

C.E.C. : en normothermie, 35 minutes.

Sténose valvulaire tricuspide. Commissurotomie en bivalve + dilatation. Pas d'obstacle sous-valvulaire. Défibrillation à la 1ère décharge.

Pr. en fin d'intervention : V.G. = 65, Aorte = 55, G = 10

Suites : Asystolie droite pendant 48 h. (digitaline)

Sortie : nette amélioration fonctionnelle; signes auscultation et radiologiques inchangés : légère diminution surcharge électrique droite.

Dernier contrôle : (recul de 3 ans + 3 mois) :

. Très nette amélioration fonctionnelle, mais toux quinteuse fréquente et retard scolaire important.

- . Signes stéthacoustiques inchangés.
- . R.X. : nette diminution du volume cardiaque et de la surcharge vasculaire pulmonaire.
- . E.C.G. : diminution S.V.D. et S.V.G. (positivation onde T dans les précordiales gauches).
- . Bon résultat.

-:-:-:-

OBSERVATION 3 - DAV ... René 21 ans.

Découverte à 5 mois (souffle)

D.E. accentuée + douleurs précordiales erratiques.

Frémissement + Harzer + 33 (5/6). B₂ non perçu au F.A.

R.X. : V 3, très gros V.G., encoche aortique nette (baryte), pas d'érosions costales ni de calcification.

E.C.G. : $\hat{A}QRS = + 60^\circ$, Sokolow = 71, S.A.G. + S.V.G. très importante, systolo-diastolique + H.V.D. nette + Bloc A V incomplet.

Piézo. : droit : O D = 15/7/12 - V D = 50/12, A P = 50/32/42.
CP = 40/32/36.

gauche : O G : 33/18/27, V G = 320/24, Aorte = 110/70
G = 210.

Intervention : (17/3/60) (Pr. J. MATHEY) :

- . C.E.C. à 31°, 2 heures.
- . Bicuspidie non sténosante. Diaphragme sous-valvulaire. Incision en regard de la commissure postéro-gauche + dilatation.
- . Défibrillations successives inefficaces, malgré essai de redémarrage à gros débit. Arrêt à 2 heures de C.E.C.

Décès.

Vérification : Bon résultat chirurgical : diaphragme ouvert largement et permettant le passage de l'index à frottement.

- Bicuspidie non sténosante + coarctation modérée avec sous-clavière gauche très volumineuse.

-:-:-:-

OBSERVATION 4 - MES ... Monique 28 ans.

Découverte à 2 ans.

D.E. importante + palpitation + lipothymies fréquentes.

Net retard staturo-pondéral.

Frémissement et S.S. intenses (6/6). Br. aboli au F.A.

R.X. : V. limite. AIG un peu convexe. Pas de calcification.

E.C.G. : $\hat{A}QRS = + 20^\circ$. Sokolow = 64. S A D + S V G sustolo-diastolique importante.

Piézo. : O G = 18/7/12; V G = 240/10, Aorte = 120/70, G = 120.

Intervention (23/3/60) (Pr. J. MATHEY) :

. C.E.C. en normothermie.

. Valves normales. Diaphragme sous-valvulaire.

Résection complète, petite plaie de la grande valve mitrale réparée par un point. Après excision, diamètre = 18 mm.

. défibrillation aisée. Collapsus transitoire, récupéré après reprise de 3 minutes de C.E.C.

. Syndrome hémorragique incoercible. Fibrinolyse aiguë. Malgré sang frais + Levophed + fibrinogène + Inoprol l'hémorragie se poursuit. Décès.

Vérification : très bonne ouverture opératoire du diaphragme, mais perforation de la grande valve "grosse comme un pois".

-:-:-:-

OBSERVATION 5 - MAG ... Françoise 15 ans.

Découverte fortuite à 18 mois (souffle)

D.E. modérée, lipothymie à l'effort, asthénie.

Frémissement et S.S. (6/6). Br. diminué au F.A.

R.X. : V 1, grès V.G. avec saillie postérieure modérée de l'O.G. Pas de calcification.

Pas de cathétérisme (Primo-infection sévère récente).

Intervention (13/12/60) (Pr. Agr. J.B. BINET)

. C.E.C. avec hypothermie profonde (12°)

Sténose valvulaire avec bicuspidie vraie. Pas d'obstacle sous valvulaire. Commissurotomie en bicuspide. Le coeur repart à 28° spontanément, sans défibrillation.

Suites : simples

à la sortie ; nette diminution du S.S. (4/6).

Pas de modification radio ou E.E.G.

Dernier contrôle : (recul de 2 ans + 2 mois)

Vie absolument normale. Auscultation identique à celle de sortie. E.C.G. ; forte S.V.G. persistante avec $\hat{A}QRS = 40^\circ$ et Sokolow = 71. Disparition de T ischémique en V 5 et V 6.

Résultat moyen.

-:-:-:-:-

OBSERVATION 6 - FER ... André 26 ans.

Découverte fortuite à l'âge de 10 ans.

D.E. modérée.

Frémissement + S.S. intenses (6/6). Br. bien perçu au F.A. S.D. deux, maximum au 1er E.I.D. et descendant le long du bord gauche du sternum.

R.X. : V. limite, A.I.G. très arrondi. Pas de calcification

E.C.G. : $\hat{A}QRS = + 60^\circ$. Forte S.V.G. systolique (Sokolow = 74) + B.I.G.

Piézo. : V.G. = 190/S. Aorte = 100/60/75. G = 90.

Aspect "intermédiaire" de la courbe de retrait à 1,5 cm. au-dessous des sigmoïdes.

Intervention (17/12/60) (Pr. Agr. J.J. GALEY) :

. C.E.C. en hypothermie profonde (15°)

. Sténose valvulaire tricuspide en gicleur + diaphragme sous-valvulaire complet. Commissurotomie en bicuspid + excision partielle (droite et postérieure) du diaphragme avec dilatation.

. Coeur aisément défibrillé à 34°.

. Pression en fin d'intervention : V.G. = 120/0; Aorte = 110/60. G. = 10.

Suites : - défaillance cardiaque avec syndrome d'insuffisance aortique périphérique importante (T.A. = 17/6).

Anémie persistante à 2.600.000 G.R.

- Une réintervention (réfection commissurale) est envisagée, mais régression en 5 jours de l'I.A. périphérique (T.A. = 13/7 ; S.D. 2/6).

Sortie : auscultation S.S., E.C.G. inchangés.

Légère augmentation du volume cardiaque avec S.D. marqué (3/6).

Le malade (Français d'Algérie) n'a pu être reconvoqué pour contrôle (recul de 2 ans + 4 mois).

-:-:-:-

OBSERVATION 7 - LEN ... Christianne 13 ans.

D.E. marquée depuis 12 mois + douleurs rétro-sternales brutales à l'effort.

Frémissement et S.S. intenses (6/6). Br. faible au F.A. Galop méso-diastolique apexien.

R.X. : V 2 - forte saillie V.G. - Pas de calcification.

E.C.G. ÂQRS = + 10°, très forte S.V.G. systolique (Sokolow = 66) avec B.I.G.

Piézo. : O.G. = 20/10/14, V.G. = 240/0; Aorte = 90.60
G. = 150.

Intervention le 13 Juin 1961 (Pr. J. MATHEY) :

- . C.E.C. + hypothermie profonde (13°)
- . Sténose valvulaire tricuspide. Triple commissurotomie jusqu'à l'anneau. Pas d'obstacle sous-valvulaire.
- . Défibrillation aisée à 34°.

Suites simples. Tachycardie isolée persistante pendant 10 jours.

Sortie : S.S. inchangé + S.D. (1/6) au 1er E.I.D.

R.X. et E.C.G. inchangés.

Dernier contrôle (recul de 1 an + 8 mois) :

Vie et croissance normales.

S.S. inchangé, mais S.D. net (3/6) avec T.A. = 12/8

R.X. : légère diminution de volume du V.G.

E.C.G. : légère diminution de la S.V.G.

Bon résultat, mais insuffisance aortique latente.

-:-:-:-:-

OBSERVATION 8 - AUP ... Christiane 12 ans.

Découverte fortuite à l'âge de 9 mois.

D.E. modérée + accès de pâleur à la fatigue.

S.S. : 5/6 - Br. normal du F.A.

R.X. : V normal. Coeur vertical. Pas de calcification.

E.C.G. : ÂQRS = + 80° ; Sokolow = 61. S.V.G. nette sur coeur vertical.

Piézo. O.G. : 12/2/7/ ; V.G. = 290/6, Artère axillaire = 160/90.

Intervention (14/12/61) (Pr. J. MATHEY) :

. C.E.C. avec hypothermie modérée et réfrigération locale du coeur.

. Sténose valvulaire bicuspide. Commissurotomie en bivalve "jusqu'à l'anneau qui reste petit, admettant à peine le petit doigt".

. 3 chocs électriques nécessaires.

Suites : très simples. Tachycardie isolée persistant 8 jours.

Sortie : légère diminution du S.S. Pas de S.D.

R.X. et E.C.G. inchangés.

Dernier contrôle : (recul de 1 an et 3 mois) :

Vie et niveau scolaire normaux.

S.S. : 3/6, mais S.D. net (3/6) maximum au premier E.I.D.

R.X. inchangé

E.C.G. : légère diminution de la S.V.G. (Sokolow = 42).

Assez bon résultat ; apparition d'une insuffisance aortique non négligeable (S.D. net et T.A. = 13/6).

-:-:-:-:-

OBSERVATION 9 - VAR ... Pierre 13 ans.

Découverte fortuite à l'âge de 6 semaines.

D.E. modérée, 3 syncopes récentes.

S.E. (6/6). Br. aortique perçu, claquement protodiastolique apexien.

R.X. : V limite. A.I.G. un peu convexe. Pas de calcification.

E.C.G. : $\hat{A}QRS = + 30^\circ$ - S.V.G. modérée. Troubles de repolarisation en V 5 - V 6 avec T diphasique.

Piézo. : V.G. = 180/0. Aorte = 140/10. G. = 40.

Intervention (18/11/62) (Pr. J. MATHEY) :

- . C.E.C. à 30°C + glace locale.
- . Sténose valvulaire bicuspide. Commissurotomie en bivalve.

Pas d'obstacle sous-valvulaire.

- . Défibrillation au 2ème choc.

Suites : simples. Anémie modérée (3.700.000); mais persistant 2 semaines malgré traitement.

Sortie : Signes stéthacoustiques, radiologiques et électriques, pratiquement inchangés.

Dernier contrôle : (recul de 8 mois) :

Vie strictement normale.

Nette diminution S.S. (3/6).

Légère amélioration R.X. (A.I.G. moins plongeant)

E.E.G. identique.

Résultat satisfaisant pour le recul encore faible.

-:-:-:-:-

OBSERVATION 10 - VAN ... Michèle 7 ans.

Frère décédé au 5ème jour de radiopathie (?).

Asthénie sans D.F. ; net retard staturo-pondéral.

S.S. (6/6). Br. aortique aboli.

R.X. : V 1, Gros V.G., pas de calcification.

E.C.G. : ÂQRS = + 50°, très forte S.V.G. systolique, inversion profonde et asymétrique de T en V 4 - V 5 - V 6 (ischémique?)

Cathétérisme : V.G. = 220/15.

Angio. : rétrécissement sous-valvulaire de 1 cm. de haut, avec vales sigmoïdes peu mobiles.

Intervention : (11/10/62) (Pr. J. MATHEY) :

- . C.E.C. à 30°C ; réfrigération locale.

. diaphragme sous-valvulaire. Résection localisée antéro-gauche et droite. Passage porté de 3 à 11 mm. de diamètre.

. Défibrillation à 4 reprises.

Suites : collapsus récidivant + hématoméses dans les premières 24 heures.

Anémie modérée, mais tenace.

Sortie : auscultation, R.X. et E.C.G. : pratiquement inchangés.

Dernier contrôle (recul de 6 mois) :

Vie strictement normale, sauf fréquentes épistaxis.

S.S.. = 5/6/ - Br. aortique réapparu.

R.X. et E.C.G. inchangés.

Bon résultat fonctionnel. Recul insuffisant pour juger l'auscultation apparente.

-:-:-:-:-

OBSERVATION 11 - GAL ... Bernadette 32 ans.

Découverte à 24 ans (palpitations + D.E.)

Crises d'oedèmes subaigus récidivants + douleurs angoreuses depuis 4 ans.

Jumeau homozygote mort quelques heures après la naissance.

S.S. = 2/6 base, 4/6 pointe. Br. aortique faible.

R.X. : V 1. D.D. un peu convexe. V.G. volumineux, avec net épaissement hilair bilatéral. Pas de calcifications nettes.

E.C.G. : $\hat{AQRS} = + 15^\circ$. H.A.G. discrets. Très forte S.V.G. systolique.

Piézo. : O.G. = 31/11/17 ; V.G. 216/20. Artère fémorale = 105/60.

A noter une dépression systolique sus-sigmoïdienne à - 16 mm.

Intervention : (20/11/62) (Pr. Agr. J.P. BINET) :

. C.E.C. = 32° + réfrigération locale.

. Bourrelet supra-valvulaire à 1 cm. au-dessus des valvules avec anomalies de situation et calibre des orifices coronaires. Incision verticale et mise en place d'un patch en Teflon losangique.

. Perfusion coronaire postérieure pendant 45 minutes.

. Défibrillations successives.

. Pressions en fin d'intervention : V.G. = 120/10 ; Aorte = 100/55 ; G. = 20.

Suites : Tachycardie tenace, avec poussée thermique les premiers jours (4 hémocultures négatives).

Anémie persistante à 3.800.000

Sortie : (37ème jour) : pas de modification stéthacoustique, radiologique ou électrique notable.

-:-:-:-:-

OBSERVATION 12 - FAU ... Christian 6 ans.

Découverte fortuite à 3 mois.

Syncope il y a 15 mois. Nette hypotrophie.

S.S. = 4/6. Faible Br aortique.

R.X. = V. normal. Coeur vertical. A.I.G. nettement convexe.

Pas de calcification.

Angio. = image en dôme valvulaire, avec jet systolique visible sur les premiers clichés.

Piézo. = O.G. = 15/2 ; V.G. = 260/5.

Intervention (6/12/62) (Pr. J. MATHEY) :

. C.E.C. à 30° + glace locale + Ringer glacé.

. Sténose valvulaire tricuspidale. Commissurotomie en bivalve

Pas d'obstacle sous-valvulaire.

. Défibrillation aisée.

. Pressions en fin d'intervention : "disparition du gradient ventriculo-aortique"

Suites : syndrome post-péricardectomie pendant 6 jours.
Anémie modérée, réparée en trois semaines.

Sortie : (32 ème jour)

S.S. un peu diminué (3/6). Br. aortique bien perçu.

R.X. et E.C.G. pratiquement inchangés.

-:-:-:-:-

OBSERVATION 13 - LEB ... Guy 21 ans.

Découverte fortuite à 6 mois.

D.E. très modérée, éblouissements à l'effort et sensation d'oppression thoracique au repos.

S.S. (6/6). Br. aortique net.

R.X. : V. limite. ÂQRS = + 40°, Sokolow = 56. S.V.G. systolique marquée + aspect ischémique de T en V 5 - V 6.

Ciné-angio-cardio. : image de gicleur valvulaire avec valves souples et nette dilatation ovoïde de l'Aorte ascendante. Zone sous-valvulaire normale.

Piézo. : O.G. = 20/12 ; V.G. = 240/3 ; Aorte = 90/70 ; G. = 150.

Intervention : (15/1/63) (Pr. J. MATHEY) :

. C.E.C. à 32° + glace locale. Perfusion coronaire gauche.

. Sténose valvulaire avec "ébauche de bicuspidie" et petit nodule calcifié sur la commissure antérieure.
Commissurotomie en bivalve. Pas d'obstacle sous-valvulaire.

. Coeur efficace après 2 défibrillations électriques.

Suites : Syndrome post-péricardectomie persistant (4 hé-mocultures négatives). La température ne revient strictement normale qu'au 16ème jour. Corticoïdes.

Sortie : (36 ème jour) :

Légère diminution du S.S. (5/6)

R.X. inchangé.

Discrète amélioration de la S.V.G. (Sokolow = 47).

-:-:-:-

OBSERVATION 14 - REN ... Michel 12 ans.

Découverte à 3 mois (souffle).

D.E. modérée, syncope d'effort il y a 6 mois.

S.S. : 4/6 - Br. aortique net.

R.X. : V. limite, A.I.G. convexe et un peu plongeant.

E.C.G. : ÂQRS = + 15°, S.V.G. discrète.

Cathétérisme : O.D. = 11/5/6, V.D. = 35/5, A.P. = 36/15/29
O.G. = 20/9/14, V.G. = 210/8, Aorte 130/85,
G. = 80.

Passage par C.I.A. haut situé + coarctation
infranchissable à la sonde.

Indication : La sténose valvulaire serrée semblant prédominante sera traitée en premier temps.

Intervention : (24/1/63) (Pr. Agr. J.P. BINET) :

- . C.E.C. à 32° + glace locale + perfusion coronaire gauche.
- . On trouve : 1/ une sténose orificielle bicuspide
2/ un petit bourrelet supra-valvulaire incomplet.

Commissurotomie en bivalve et essai d'élargissement du bourrelet supra-valvulaire par incision + patch de Teflon.

- . Cœur repartant au premier choc électrique.
- . Syndrome hémorragique tenace sans fibrolyse.

Suites : Coma profond (embolie gazeuse per-opératoire) se dissipant le lendemain : hémiplégie gauche + hémiparésie droite + anarthrie.

Signes stéthacoustiques, R.X. et E.C.G. inchangés.

Au bout de 3 mois, la récupération psychique et motrice est pratiquement complète.

-:-:-:-:-

OBSERVATION 15 - ROD ... Yolande 5 ans.

Cyanose et souffle dès la naissance.

Cyanose marquée, Harzer +++, S.S. 6/6 maximum au bord gauche du sternum + S.D. (3/6) de même maximum. Hépatomégalie nette.

R.X. : V 3, avec gros V.G. et très nette saillie des cavités droites, arc moyen gauche hypertrophié et battant.

E.C.G. : rythme nodal, axe indéterminable. S.V.D. + S.V.G. plus discrets.

Cathétérisme = O.D. = 14/8, V.D. = 108/10, saturation = 87 %₀
02.

O.G. = 14/8, saturation : 95 %₀

Trajet anormal par C.I.A. longue et large.

Angio. = sténose orificielle pulmonaire en dôme, sans hypertrophie infundibulaire.

1ère intervention : (13/12/62)(Pr. Agr. J.P. BINET)

. Découverte d'une grosse Aorte initiale avec thrill indépendant.

. On s'abstient de tout acte curateur sur le coeur droit. Le type de C.E.C. préparé ne permet pas un drainage des cavités gauches.

2ème intervention : (23/1/63)(Pr. Agr. J.P. BINET)

. C.E.C. à 30° + glace locale.

1/ Commissurotomie en bivalve de la sténose pulmonaire.

2/ Essai d'ouverture d'une sténose musculaire basse sous-valvulaire aortique, d'abord au dilatateur, puis par incision

septale.

Résultat non satisfaisant.

On décide de s'abstenir, espérant que la régression de l'hypertrophie V.D. réduira la saillie septale.

Suites : syndrome de tamponnade cardiaque, retardée (3ème semaine). Une réintervention est décidée, mais régression rapide sous-corticoides.

Sortie : (55ème jour) peu d'amélioration : la triade de Fallowot reste prédominante.

-:-:-:-

OBSERVATION 16 - BRA ... Jean 16 ans.

Découverte à l'âge de 5 ans (souffle)

D.E. progressive et nombreux éblouissements à l'effort.

S.S. (5/6) Br Aortique perçu.

R.X. : V. limite. A.I.G. un peu convexe. Pas de calcifications.

E.C.G. : $\hat{A}QRS = + 85^\circ$, Sokolow = 57. S.V.G. nette sur coeur vertical.

Piézo. : V.G. = 220/0 - Aorte = 110/72 - G. = 110.

Courbe aortique typique de localisation valvulaire.

Intervention : (14/2/63) (Pr. J. MATHEY) :

. C.E.C. à 32° + glace locale.

. Sténose valvulaire bicuspide. Commissurotomie en bivalve. Pas d'obstacle sous-valvulaire.

. Défibrillation en second choc.

. Hémorragie locale longue à contrôler.

Suites : Tachycardie persistante pendant 12 jours.

Sortie : Très nette amélioration du S.S. (2/6), sans S.D.

R.X. inchangé. E.C.G. : $\hat{A}QRS = + 80^\circ$. inchangé.

-:-:-:-

OBSERVATION 17 - HUE ... Danièle 21 ans.

Découverte à 7 ans (épistaxis).

D.E. aggravée + douleurs précordiales depuis 3 ans.

S.S. (6/6). Br. aortique normal. Claquement protodiastolique endo-apexien.

R.X. : V. normal. Coeur vertical.

E.C.G. : axe normal. S.V.G. marquée avec aspect ischémique de la région apexienne.

Cathétérisme : O.G. = 25/12/16 ; V.G. = 240/16 ; Aorte = 90/60 G. = 150.

Intervention : (23/3/63° (Pr. J. MATHEY) :

. C.E.C. à 32° + glace locale + Ringer glacé.

. Perfusion coronarienne.

. Sténose valvulaire tricuspide. Commissurotomie en bi-valve. Pas d'obstacle sous-valvulaire.

. Coeur efficace dès la première défibrillation électrique.

. Prise de pression en fin d'intervention = disparition du gradient ventriculo-aortique.

Suites : simples. Tachycardie isolée persistante jusqu'au 15ème jour.

Sortie : (32ème jour) symptomatologie stéthacoustique, radiologique et électrique inchangées.

-:-:-:-

C O N C L U S I O N S

L'étude de ces 17 cas de sténose aortique congénitale; orificielle et juxta-orificielle, tous opérés sous circulation extra-corporelle, permet de retenir certaines conclusions sur des points importants :

A/ - SUR LE PLAN ANATOMO-PATHOLOGIQUE on retiendra :

- 1 - dans les formes valvulaires pures, les plus nombreuses (56 %/o)
 - l'absence de toute calcification valvulaire notable dans tous les cas étudiés (âgés de moins de 30 ans, il est vrai).
 - la remarquable fréquence de la bicuspidie "vraie" (40 %/o), prédisposition indiscutable à la sténose (SOULIE).
- 2 - Dans la rare localisation supra-valvulaire :
 - la topographie particulière des orifices coronariens par rapport au bourrelet.
- 3 - Parmi les sténoses sous-valvulaires, il faut nettement séparer :
 - a - les diaphragmes sous-valvulaires hauts, dont les rapports intimes avec la grande valve mitrale et le septum sont très précis ;
 - b - des formes musculaires hypertrophiques diffuses à prédominance septale, dont l'existence est indiscutable (5 cas) mais dont le diagnostic pré-opératoire reste difficile.

- 4 - La fréquence des malformations cardio-vasculaires associées (23 %₀) en particulier les coarctations aortiques (3 cas).

B/ - SUR LE PLAN DES INDICATIONS OPERATOIRES, on note :

- 1 - L'absence habituelle de parallélisme entre les manifestations fonctionnelles "critiques" (surtout marquées chez les sujets les plus âgés) et l'importance du degré de sténose : les meilleurs critères de ce dernier étant électriques (surcharge ventriculaire gauche systolique évolutive) et hémodynamiques (gradient ventriculo-aortique égal ou supérieur à 40 mm. de Hg).
- 2 - L'importance et la difficulté d'apprécier la capacité de résistance du myocarde (cardiomégalie radiologique, signes électriques d'ischémie, etc ...) dont l'insuffisance sévère peut réaliser de véritables cas "dépassés" pour l'acte chirurgical.

C/ - SUR LE PLAN DE LA TECHNIQUE OPERATOIRE, on retient que :

- 1 - La commissurotomie doit se limiter à une "bicuspidisation" (9 cas sur 11), mais une bicuspidisation correctement réalisée dans son orientation et son degré d'ouverture.
- 2 - La résection des diaphragmes sous-valvulaires doit être menée prudemment, au besoin incomplètement dans les zones dangereuses (mitrale et septale) : 3 cas sur 4.
- 3 - L'incision - élargissement avec "patch" du bourrelet supra-valvulaire doit tenir étroitement compte de la topographie souvent anormale des ostia coronariens.
- 4 - La technique de cure des formes hypertrophiques septales est loin d'être encore satisfaisante. Cependant, on ne se résignera pas à considérer cette forme comme une contre-indication opératoire et de nouvelles techniques sont actuellement tentées.
- 5 - Les malformations cardio-vasculaires associées posent souvent de difficiles problèmes de tactique opératoire ; on doit tenir

compte du retentissement hémodynamique systémique et intracardiaque, avant de fixer les voies d'abord, ainsi que la succession ou la simultanéité des temps opératoires.

D/ - SUR LE PLAN DE LA CIRCULATION EXTRA-CORPORELLE

- 1 - si l'indication de principe et la conduite générale de cette méthode ne se discutent plus à présent dans les S.A.C.
- 2 - la normothermie (3 cas) et l'hypothermie profonde (3 cas) ont cédé la place à l'hypothermie modérée avec réfrigération locale (11 cas), qui semble assurer de plus grandes garanties de sécurité opératoire et post-opératoire.
- 3 - Se pose le problème du maintien de la circulation coronarienne per-opératoire :
 - non plus tant dans ses modalités de réalisation,
 - que dans ses indications : elles paraissent très limitées dans les S.A.C. non remaniées du sujet jeune (durée présumée de l'arrêt circulatoire, degré d'ischémie myocardique pré-opératoire patente ou latente).

E/ - SUR LE PLAN DES RESULTATS OPERATOIRES, on relève :

- 1 - Trois décès per-opératoires sont à déplorer, soit 17 % - chiffre compatible aux récentes statistiques de SAC traitées sous C.E.C. Encore, faut-il souligner que ces décès sont survenus en tout début de série. Leur analyse a apporté de précieux renseignements sur des erreurs de technique opératoire (OBS. 1), d'indication chirurgicale (OBS. 3) et d'accident de C.E.C. (OBS. 4).
- 2 - Les suites opératoires immédiates ont été :
 - difficiles dans 3 cas (tamponnade cardiaque, syndrome d'insuffisance aortique périphérique, séquelles neurologiques d'embolie gazeuse per-opératoire).

- relativement simples dans les 11 autres cas.

On doit souligner la survenue de manifestations assez particulières : tachycardie "monosymptomatique" persistante, anémie post-opératoire tenace. Bien que régressant sans séquelles, elles posent des problèmes étiologiques non parfaitement résolus.

- Le bilan de sortie (pas avant le 30ème jour) est surtout important pour les résultats stéthacoustiques, qui semblent en règle fixés à cette date.

3 - Les résultats éloignés ont été appréciés chez 6 opérés présentant un recul de 6 mois à 3 ans et 3 mois.

- L'amélioration fonctionnelle est indiscutable, constante et persistante dans tous les cas.
- La silhouette radiologique est pratiquement immuable.
- Par contre, les altérations électriques se sont amendées, du moins après un recul de 12 mois et plus.
- Deux cas de fuite aortique modérée sont notés et ont été discutés en fonction d'une incidence possible sur la technique opératoire employée.

-:-:-:-

EN RESUME :

- Menée sous C.F.C. dans des conditions de sécurité nettement accrues, la cure chirurgicale des S.A.C. non remaniées du sujet jeune fournit dans l'ensemble des résultats très encourageants et durables.

D'autre part, de nombreux problèmes ont été posés et, en règle, résolus dans le traitement de ces formes relativement simples ; leur expérience se révèle indispensable dans les nouvelles indications de la chirurgie de remplacement, partiel ou total,

de l'appareil valvulaire aortique ; elle permet d'envisager avec espoir la cure efficace des formes musculaires. Ainsi, la chirurgie de la Sténose Aortique se révèle encore en pleine évolution et riche de promesses.

[illegible]

Vu, le Président de Thèse
Professeur J. MATHEY

Vu, le Doyen de la Faculté
Prof~~es~~seur L. BINET

Vu et Permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
J. ROCHE.

B I B L I O G R A P H I E

=====

- 1 - ABBOTT Maud -
Atlas de malformations cardiaques congénitales.
New-York, 1936.
- 2 - AWAD et MANNIK -
Sténose aortique congénitale valvulaire et sous-valvulaire avec coarctation de l'Aorte et canal artériel.
(J.T.C.S. Février 1962, 43, 2, 203-211).
- 3 - AUSTEN, SHAW, SCANNEL et THURLBECK -
Etude post-mortem des effets de la valvulotomie aortique dans la sténose aortique calcifiée.
(J.T.S. 1958, 36, 571).
- 4 - BAILEY, REDONDO, RAMIREZ, GLOVER et O'NEILL -
Traitement chirurgical expérimental de la S.A.
(J.T.S. 1950, 20, 516-541).
- 5 - BAILEY, REDONDO, RAMIREZ et LARZELERE -
Le traitement chirurgical du R.A.
(J.A.M.A. 27 Décembre 1952, 150, 17, 1647-1653).
- 6 - BACQUET G. -
Etude hémodynamique et angiographique de 22 cas de sténose aortique congénitale.
(Thèse Paris, 1961).
- 7 - BERNARD R. -
Le rôle de l'E.C.G. dans l'indication opératoire des S.A.C.
(Ann. Chir. Octobre 1961, 15, 19-20, 1334-1335).

- 8 - BRAVERMAN et GIBSON -
Evolution et pronostic du R.A.C. chez l'enfant.
(Am. Heart J., Avril 1957, 53, 4, 487-493).
- 9 - BLERCU et Collaborateurs -
Sténose pseudo-aortique produite par hypertrophie ventriculaire.
(Am. J. Med. 1958, 25, 814).
- 10 - BROCK -
Principes du traitement chirurgical des S.A.
(Brit. Med. J., 1957, 1, 1019.)
- 11 - BRAUNWALD - MORROW et Collaborateurs -
Sténose sous-aortique hypertrophique idiopathique : manifestations cliniques, hémodynamiques et angiographiques.
(Am. J. Med. 1960, 29, 924).
- 12 - BROCKENBROUGH, BRAUNWALD, MORROW -
Technique hémodynamique pour détecter la Sténose sous-aortique hypertrophique.
(Circulation, 1961, 23, 189).
- 13 - BJÖRK, CULLHED et LODIN -
Sténoses aortiques : corrélations entre le gradient de pression et l'angiographie du V.G.
(Circulation, 1961, 23, 509).
- 14 - BEUREN, HOFFMEISTER et Collaborateurs -
S.A. du nourrisson et de l'enfant. (Indications opératoires sur 60 cas).
(Zeits. Für Kreisl., 1961, 50, 15-16, 755).
- 15 - BROCKENBROUGH, BRAUNWALD et ROSS -
Cathétérisme transeptal du coeur gauche.
(Circulation, Janvier 1962, 25, 1, 15-21).
- 16 - BURGUIERES -
Des vices de conformation des orifices du coeur, considérés comme cause des maladies de cet organe.
(Thèse Paris, 1841).

17 - BRIOTET J.M. -

Sténose aortique supra-valvulaire : à propos d'une observation.

(Thèse, Paris, 1962).

18 - CASTENFORS, PORJE et RUDEWALD -

L'hydrodynamique du rétrécissement de la valvule aortique. Expériences avec un modèle spécial.

(Cardiologica, 1954, 25, 1, 37-44).

19 - CLOWES et NEVILL -

Abord expérimental de la valve aortique. Etudes expérimentales et essai clinique.

(Surgical Forum, 1954).

20 - CHEU, FIESE et HATAYAMA -

Sténose sus-aortique : membrane sténosante sur valves aortiques.

(Am. J. clin. Path. 1957, 28, 293-300).

21 - CHEVERS -

Observations sur les affections de l'orifice et des valves de l'Aorte.

(Guy's Hospital Reports, 1842, 7, 387)

22 - CARREL et TUFFIER -

Etude anatomo-pathologique et expérimentale sur la chirurgie des orifices du coeur.

(Presse Médicale, 1914, 18, 173-177).

23 - DOWNING -

Le R.A.C.: aspects cliniques et traitement chirurgical.

(Circulation, Août 1956, 14,2, 188-199).

24 - DYE et Collaborateurs -

La commissurotomie aortique sous vision directe.

(Ann. Surg. Septembre 1958, 148, 3, 469-480).

25 - DEROM et Collaborateurs -

Le traitement chirurgical de la S.A.C.

(Acta Chir. Belg. Oct. 1961, 60, 7, 688-694).

26 - DONG et Collaborateurs -

Traitement chirurgical de la sténose aortique.
(Surgery, Novembre 1962, 52, 5, 620-724).

27 - DUBOST, BLONDEAU, PIWNICA et SAADE -

Traitement chirurgical de la S.A.C.
(Ann. Chir. Octobre 1961, 15, 19-20, 1336-1343).

28 - DUBOST, BLONDEAU et PIWNICA -

Traitement chirurgical des sténoses infundibulaires (à propos de 4 observations).
(J. de Chirurgie, 1960, 80, 3, 331-345).

29 - DUBOST, BLONDEAU, PASSELECQ et GUERY -

L'association du coeur-poumon artificiel et de l'hypothermie profonde.
(Actualités Chirurgicales Internationales, 1958, 8, 95)

30 - DEXTER, HARKEN et Collaborateurs -

Etude physiologique des perturbations hémodynamiques de la S.A.
(Arch. Int. Med., 1958, 101, 254-266).

31 - ELLIS et ANDERSON -

Traitement chirurgical de la S.A. Résultats des techniques à coeur fermé et des opérations directes sous hypothermie.
(Proceedings of the Staff Meeting of the Mayo Clinic, 1961, vol. 36, 18, 451).

32 - ELLIS, ONGLEY et KIRKLIN -

Résultats du traitement chirurgical pour S.A.C.
(Circulation, Janvier 1962, 25, 1, 29-38).

33 - ELLIS et KIRKLIN -

S.A.C. valvulaire. Découvertes anatomiques et techniques chirurgicales.
(J.T. C.S. Février 1962, 43, 2, 199, 202).

34 - ELLIS et KIRKLIN -

Traitement chirurgical des S.A. sous-valvulaires.
(Circulation. 1961, 24, 739).

35 - EDWARDS et JONES -

La sténose aortique congénitale.
(Thorax, Septembre 1962, vol. 17, 3).

36 - FORMAN, LAURENS et SERVELLE -

Le cathétérisme des cavités gauches au micromanomètre
par voie transeptale.
(Arch. Mal. Coeur. Juin 1962, 55, 6, 601).

37 - FANI -

Sténose aortique expérimentale.
(Chir. e Pathologia Exper. 1959, 7, 11).

38 - FARBER et HUBBARD -

Endomyocardite foetale : infection intra-utérine com-
me cause d'anomalies cardiaques congénitales.
(Am. J. Med. Sc. 1933, 186, 705).

39 - GERBODE et Collaborateurs -

Sténose congénitale de l'Aorte.
(Ann. Surg. Juillet 1962, 85, 1, 10-18).

40 - GORDON -

Le traitement chirurgical des sténoses congénitales sus-
valvulaires, valvulaires et sous-valvulaires sous hypo-
thermie profonde.
(J.T.S. Février 1962, 43, 2, 141).

41 - GUEDE M. -

A propos de 2 observations de sténose aortique sus-ori-
ficielle.
(Thèse, 1960, Paris).

42 - GORMAN et Collaborateurs -

Sténoses aortiques de l'adulte. Evaluation des critères
d'opérabilité.
(Am. Heart J. Novembre 1962, Vol. 64, 5, 625-630).

43 - GLOVER -

L'état actuel de la chirurgie de la sténose aortique.
(Minnesota Med. 1954, 37, 167).

44 - GOLDBERG, BAKST et BURLEY -

Etude dynamique des affections aortiques valvulaires.
(Am. Heart J., 1954, 47, 527).

45 - GRUNDEMANN et Collaborateurs -

Cathétérisme rétrograde du ventricule gauche dans la
sténose aortique.
(Am. J. Card. Novembre 1960, 6, 915).

46 - HEBERT J. -

De l'origine congénitale du R.A.
(Thèse Paris 1957).

47 - HUFNAGEL et Collaborateurs -

Expérimentation de nouveaux types de prothèses de valvule
aortique.
(Ann. Surg. Mai 1958, 147, 5, 636-645).

48 - HAHN -

Traitement chirurgical des S.C. de l'appareil valvulaire
aortique.
(Ann. Chir. Octobre 1961, 15, 19-20, 1347-1348).

49 - HUGENHOLTZ, LEES et NADAS -

E.C.G. vectocardiogramme et E.C.G. en période d'effort
dans l'étude de la S.A.C.
(Circulation, Juillet 1962, 26, 1, 79-91).

50 - HARA et Collaborateurs -

Sur un cas d'ablation et de réanastomose de sténose
aortique sus-valvulaire.
(J.T.S. Février 1962, 43, 2, 212).

51 - HAHN C. -

Traité de chirurgie du Coeur.
Tome II - Lausanne, 1962.

52 - JULLIAN, DYE et GROVE -

Hypothermie en chirurgie à coeur ouvert.
(Arch. Surg. 1956, 73, 493).

53 - JOLY -

Le diagnostic des sténoses idiopathiques de la chambre
de chasse du ventricule gauche.
(Coeur et Médecine Interne, 1962, 4, 447).

54 - KRAUS et Collaborateurs -

Les résultats hémodynamiques de la chirurgie de la sté-
nose aortique.
(Amer. Jeart. J. 1959, 58, 774).

55 - KEITH -

Devenir du bulbus cordis dans le coeur humain.
(Lancet, 1924, 2, 1267).

56 - KAY et Collaborateurs -

Perfusion directe des artères coronaires dans la chirur-
gie de la valve aortique.
(J.A.M.A. 1958, 168, 1767-1768).

57 - KAY et Collaborateurs -

Résultats opératoires de la chirurgie de la valve aorti-
que.
(Circulation, Octobre 1962, 26, 4, 484-493).

58 - LEES et Collaborateurs -

S.A.C. : Indications opératoires et résultats opératoires
(Brit. Heart. J. Janvier 1962, 24, 1, 31-38).

59 - LINDER -

Sténose aortique congénitale.
(Ann. Chir. Mai 1962, 1, 9-10, 759-761).

60 - LEWIS et Collaborateurs -

Valvulotomie aortique sous vision directe sous hypo-
thermie.
(J.T.S. 1956, 32, 481).

61 - LILLEHEI -

Vision directe dans la chirurgie intra-cardiaque chez l'homme grâce à un simple oxygénateur artificiel mobile.

(Dis. Chest. 1956, 29, 1-8).

62 - LILLEHEI et Collaborateurs -

Traitement chirurgical de la S.A.C. par "by-pass" cardio-pulmonaire. Méthodes de diagnostic pré-opératoire des variétés.

(Circulation, Novembre 1962, 26,5, 856-872).

63 - LENEGRE J. -

Rétrécissement aortique orificiel. Acquisitions médicales récentes, Flammarion, 1959, 41).

64 - LUMBROSO V. -

La sténose infundibulaire du ventricule gauche.

(Thèse Paris, 1961).

65 - MARQUIS et LOGAN -

Le R.A.C. et son traitement chirurgical.

(Brit. Heart. J. Juillet 1955, 17, 3, 373-390).

66 - MICHAUD -

Diagnostic des formes anatomiques du R.A.C. et leur traitement.

(Ann. Chir. Octobre 1961, 15, 19-20, 1349-1350).

67 - MORIN B -

Les S.A.C. : étude d'ensemble à propos de 25 observations.

(Thèse, Paris, 1957).

68 - MATHEY J., GALEY J.J., DINET J.P., DUBOIS Y., de SAINT-FLORENT -

Réflexions sur le traitement chirurgical des sténoses aortiques congénitales.

(Ann. Chir. Octobre 1961, 15, 19-20, 1344-1346).

- 69 - MORROW et BROCKENBROUGH -
Le traitement de la sténose hypertrophique sous-aortique.
(Ann. Surg. 1961, 154, 2).
- 70 - MORROW et Collaborateurs -
Sténoses sus-valvulaires de l'Aorte : études clinique,
hémodynamique et pathologique.
(Circulation, 1959, 20, 1003).
- 71 - MAC GOON, KIRKLIN et collaborateurs -
Le traitement chirurgical de la S.A. sus-valvulaire.
(J.T.C.S. 1961, 41, 125).
- 72 - METIAHU, DURAND, GUILLEMOT et HEIM de BALZAC -
Sténoses aortiques infundibulaires congénitales.
(Cardiologia, 1952, 21, 106).
- 73 - MOUQUIN, BRUN, GESCHWIND, BACQUET et DUBOIS E. -
Etude cinétique des valves aortiques : premiers éléments
tirés de la cinéangiocardigraphie.
(Arch. Mal. Coeur Vaisseaux, Janvier 1952, 55, 1, 1).
- 74 - MULLER, DAMMANN et Collaborateurs -
Notre expérience dans le traitement chirurgical des
sténoses aortiques.
(J.E.S. 1954, 28, 516).
- 75 - LEVINE et Collaborateurs -
Avenir clinique des sténoses aortiques.
(Am. Heart J., 1958, 48, 684).
- 76 - NGUYEN-NGOC-HUY -
Le R.A. pur et isolé. Etude d'ensemble à propos de 35
observations.
(Mémoire pour le Titre d'Assistant Etranger Paris 1960)
- 77 - NADAS -
Cardiologie infantile.
Philadelphia, 1957.

78 - NORMAND J. -

Rétrécissements sous-valvulaires congénitaux.
(Thèse, Lyon, 1957).

79 - NEUFELD, ONGLEY et Collaborateurs -

Une forme inhabituelle de S.A. sus-valvulaire : hypoplasie de l'Aorte ascendante avec hypertension des coronaires.

(Am. J. Card. Novembre 1962, X, 5, 746).

80 - PAPAZOGLU, MAURICE et LENEGRÉ -

Résultats du traitement chirurgical du R.A. orificiel.
(Soc. Fr. Cardiol. Séance du 18 Mars 1962, in: Arch. Mal. Coeur - Mais 1962, 55, 5, 1).

81 - RIVERA, GADBOYS et GLOVER -

Traitement chirurgical simultané d'une coarctation aortique coexistant avec un rétrécissement de la valve aortique.

(Am. J. Cardiol. Avril 1960, 5, 4, 551-555).

82 - SMITHY -

Valvulotomie aortique expérimentale.
(Surg. Gyn. Obst. 1947, 84, 625).

83 - SWAN W.K. et Collaborateurs -

Chirurgie intra-cardiaque à l'aide de "tunnels" opératoires artificiels.

(J.T.S. 1954, 28, 266).

84 - SWAN H. et KORTZ -

La voie d'abord transaortique, sous vision directe, de la valve aortique durant l'hypothermie.

(Ann. Surg. Août 1956, 144, 2, 205-214).

85 - SISSMAN, NEILL, SPENCER et TAUSSIG -

Le R.A. congénital.

(Circulation, Mars 1959, 19, 3, 458-468).

- 86 - SOULIE, DI MATTEO, CHICHE et VERNANT -
Hypertrophie ventriculaire droite au cours des R.A.C.
(B.M. Soc. Méd. Hôp. Paris, Juin 1956, 72, 21-22-23,
631-638).
- 87 - SOULIE et FORMAN -
Anatomie pathologique des R.A.C.
(Ann. Chir. Octobre 1961, 15, 19-20, 1319-1327).
- 88 - SOULIE, JOLY et CARLOTTI -
Contribution au diagnostic des S.A.C.
(Ann. Chir. Octobre 1961, 15, 19-20, 1328-1333).
- 89 - SOULIE, DI MATTEO, CARAMANIAN et Collaborateurs -
La bicuspidie aortique congénitale.
(Bull. Soc. Méd. Paris, 1960, 5-6, 188).
- 90 - SOULIE, JOLY, CARLOTTI et FORMAN -
Les courbes de pression des obstacles à l'éjection du
ventricule gauche.
(Arch. Mal. Coeur Vaisseaux, 1960, 1, 98 - 1960, 8, 843).
- 91 - SOULIE, DE GEORGES, JOLY, CARAMANIAN et CARLOTTI -
Une cause d'erreur dans le diagnostic hémodynamique des
R.A.
(Arch. Mal. Coeur, Vaisseaux, 1959, 52, 1002).
- 92 - SPENCER, NEILL et BAHNSON -
Le traitement du R.A.C. par la valvulotomie sous C.E.C.
(Surgery, Juillet 1958, 44, 1, 109-124).
- 93 - SPENCER, NEILL, SANK et BAHNSON -
Variétés anatomiques chez 42 malades présentant une
S.A.C.
(Amer. Surgeon, 1960, 26, 204-216).
- 94 - SANTY, MARION et Collaborateurs -
A propos du traitement direct du R.A. sous-hypothermie.
(Mém. Acad. Chir. 1959, 85, 127).

- 95 - SNELLEN, HARTMAN et HAHN -
Problèmes diagnostiques et chirurgicaux dans les S.A.
(Arch. Mal. coeur Vaisseaux, 1961, 54, 10, 1081-1091).
- 96 - STARR et Collaborateurs -
Sténose supra-valvulaire aortique ; diagnostic et traitement.
(J.T.C.S. - 1961, 41, 1, 134).
- 97 - TAUSSIG H.B. -
Malformations cardiaques congénitales.
(The Commonwealth Fund, New York, 1947).
- 98 - TUFFIER Th. -
Etat actuel de la chirurgie intra-thoracique.
(Rapport au Congrès International des Sciences Médicales de Londres, 1913). Imprimerie de la Cour d'Appel de Paris, 1913, 79).
- 99 - VAYSSE J. -
Chirurgie de la S.A.C. orificielle ; à propos de 8 cas opérés.
(Ann. Chir. Octobre 1961, 15, 19-20, 1351-1352).
- 100 - VLAD et Collaborateurs -
Etude de la S.A.C. par le cathétérisme artériel rétrograde. Confrontation des données E.C.G., des symptômes et du degré d'obstruction.
(Circulation, 1961, 24, 1062).

-:-:-:-:-:-:-:-:-:-



AGEMP
POLYCOPIE

8, rue Dante
PARIS - V •
Téléphone : ODÉon 58-95